

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 5 juillet 1900, à 1 heure

PAR

René VIARD

DE LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

Forme juvénile d'Erb

Président : M. DEBOVE, Professeur.

*Juges : MM. { RAYMOND, Professeur.
MENÉTRIER, Agrégé
DUPRÉ, Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

GEORGES CARRÉ ET C. NAUD, ÉDITEURS

3, RUE RACINE, 3

1900



Digitized by the Internet Archive
in 2026

480

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 5 juillet 1900, à 1 heure

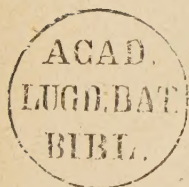
PAR

René VIARD

DE LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

Forme juvénile d'Erb



Président : M. DEBOVE, Professeur.

*Juges : MM. { RAYMOND, Professeur.
MENÉTRIER, Agrégé
DUPRÉ, Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

GEORGES CARRÉ ET C. NAUD, ÉDITEURS

3, RUE RACINE, 3

1900

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHEL
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	DEBOVE.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale	BERGER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale	BRISAUD.
	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
Clinique des maladies des enfants	DIEULAFOY.
Clinique des maladies syphilitiques	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en-	FOURNIER.
céphale	
Clinique des maladies nerveuses	JOFFROY.
	RAYMOND
Clinique chirurgicale	TERRIER.
	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAX.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchement	BUDIN.
	PINARD.

Agréés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ALBARRAN.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
ANDRÉ.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BONNAIRE.	GILLES DE LA	MENETRIER.	VARNIER.
BROCA Auguste.	TOURETTE.	MERY.	WALLICH.
BROCA André.	HARTMANN.	ROGER.	WALTHER.
CHARRIN.	LANGLOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	TEISSIER.	WURTZ.
DELBET.	LEGUEU.	THIERY.	
DESGREZ.	LEJARS.		

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON EXCELLENT MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR TAPRET

Médecin de l'Hôpital Lariboisière
Chevalier de la Légion d'honneur

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Médecin de l'Hôpital Beaujon
Officier de la Légion d'honneur
Membre de l'Académie de médecine

AVANT-PROPOS

Nous avons eu la bonne fortune d'observer dans le service de notre maître, M. le docteur Tapret à l'hôpital Lariboisière, une femme atteinte de myopathie primitive progressive, présentant les caractères du type scapulo-huméral ou forme juvénile d'Erb. Presque en même temps, nous avons le bonheur de rencontrer dans le service de M. le docteur Landrieux, un jeune homme affecté de la même maladie. Notre maître, nous ayant fait remarquer la rareté relative des cas observés, nous engagea vivement à en faire le sujet de notre thèse inaugurale.

En parcourant les recueils périodiques français et étrangers, nous avons pu recueillir un certain nombre d'observations que nous rapporterons à la fin de notre travail.

Après avoir fait l'historique de la question et montré comment du type primitif Aran-Duchenne sont sorties successivement les diverses formes de myopathie, et comment s'est opérée peu à peu une nouvelle synthèse, nous étudierons les causes encore bien obscures de cette maladie ; nous décrirons les recherches anatomo-pathologiques qui ont pu être faites. Ensuite nous exposerons longuement les symptômes qui caractérisent la forme juvénile, et les analogies qui la relieut aux autres types

dé myopathie. Nous nous étendrons sur la pathogénie encore pleine d'incertitudes. Et nous terminerons enfin par le diagnostic et le traitement, exposant avec quelques détails les diverses méthodes employées pour arriver à améliorer cette maladie.

Avant de commencer notre sujet, nous avons à cœur de remplir un témoignage profond de reconnaissance ; celui de remercier nos maîtres dans les hôpitaux de Paris.

Nous tenons à remercier tout particulièrement M. le docteur Tapret de toute la bienveillance qu'il n'a cessé de nous montrer pendant toute la durée de nos études médicales, et des sages conseils qu'il nous a constamment prodigués. C'est lui aussi qui nous fit entrevoir l'idée de notre thèse, ce sont là autant de motifs pour qu'il ait droit à notre éternelle reconnaissance.

Nos débuts dans les hôpitaux, nous les avons faits chez M. le professeur Tillaux et chez M. le professeur agrégé Troisier. Chez eux nous avons appris les premiers éléments de la chirurgie et de la médecine, et ils ont bien voulu être les deux premiers maîtres qui nous ont guidé de leurs savants conseils. Qu'ils reçoivent l'expression de notre profonde gratitude.

Nous avons eu le bonheur de faire notre première année d'externat dans les services de MM. les professeurs Panas et Guyon ; nous leur adressons nos remerciements les plus sincères.

M. le professeur agrégé Richelot et M. le docteur Lyot ont bien voulu nous accepter dans leurs services comme externe. C'est à ces maîtres tout dévoués que nous devons

nos connaissances chirurgicales, qu'ils veuillent bien accepter le témoignage de toute notre reconnaissance.

Nous avons accompli notre troisième année d'externat dans le service de M. le professeur agrégé Gilbert à l'hôpital Broussais. C'est avec ce maître que nous avons appris à diagnostiquer et à traiter les affections médicales. Nous garderons toujours de ses leçons cliniques et des heures passées au lit du malade les meilleurs souvenirs. Nous n'oublierons jamais quelle dette de reconnaissance nous avons contractée envers lui.

Enfin M. le professeur agrégé Maygrier, chez qui nous avons passé quelques mois seulement comme externe et que nous avons regretté d'être obligé de quitter aussi vite, a droit à tous nos remerciements pour son savant enseignement.

Nous ne saurions trop remercier M. le docteur Landrieux qui a bien voulu nous permettre de publier l'observation d'un de ses malades.

Nous adressons aussi le témoignage de notre plus vive reconnaissance à M. le docteur Plicque, chef du laboratoire d'électrothérapie à l'hôpital Lariboisière, qui a bien voulu nous accueillir dans son laboratoire et nous donner tant de précieux et utiles renseignements sur le traitement électrique de cette affection.

M. le professeur Debove a bien voulu présider notre thèse. Qu'il daigne accepter nos sentiments respectueux et nos sincères remerciements pour l'honneur qu'il nous a fait.

HISTORIQUE

La forme juvénile a été décrite par le professeur W. Erb (d'Heidelberg) en 1882. Cependant, ainsi qu'il l'a fait remarquer, il existait auparavant un certain nombre d'observations se rapportant incontestablement à cette forme. En effet, la première description clinique de l'atrophie musculaire progressive date de 1850 et fut établie par Duchenne et Aran ; mais alors on rapportait à cette maladie tous les cas d'amyotrophie dont la manifestation prédominante était représentée par une atrophie musculaire à marche progressive quels que fussent le lieu de début de l'atrophie et son ordre de propagation. L'origine myélopathique en est alors bien établie. Dès cette époque Duchenne décrivait deux formes d'amyotrophie progressive, une de l'adulte et une de l'enfance. Quoique l'évolution fut différente, lorsqu'elle débutait dans l'enfance, ce n'était qu'une modalité de l'amyotrophie progressive et par conséquent était d'origine myélopathique.

Dès 1872, commence le démembrement de l'atrophie Aran-Duchenne ; alors débute la deuxième période où la doctrine dualiste règne avec faveur.

En 1868, Duchenne reconnaît déjà que sa forme infantile, décrite sous le nom de paralysie pseudo-hypertro-

phique, était d'origine purement myopathique. Cette preuve donnée par Eulenbourg et Conheim est confirmée par Charcot en 1871.

En 1873, Friedreich et Lichtheim, déclarent que l'atrophie progressive est toujours myopathique. Mais cette paralysie pseudo-hypertrophique s'éloignait tellement par ses caractères cliniques des atrophies musculaires progressives, qu'on ne songea point à l'en rapprocher. Cependant elle offrait réunie la plupart des traits essentiels qu'on devait retrouver plus tard dans les formes de myopathie progressive, aussi devait-elle servir d'amorce au groupe des amyotrophies d'origine myopathique.

En 1876, Leyden rejette la théorie médullaire pour certaines formes héréditaires. Ce type, qu'il appelle forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive, est rattaché par Mobius en 1879 à la paralysie pseudo-hypertrophique.

Damaschino, approuvait ce rapprochement, montrant des cas où l'augmentation du volume des muscles était transitoire et faisait place bien vite à l'atrophie réelle.

Enfin Lichtheim, en 1878, prouve par des autopsies, l'intégrité de la moelle.

Cette période de confusion prit fin à l'apparition des remarquables mémoires d'Erb, de Landouzy et Déjerine.

En 1882, Erb, disait dans son traité d'électrothérapie : « C'est seulement dans une forme d'atrophie musculaire progressive (forme que vraisemblablement l'on ne peut ranger parmi les formes typiques) à savoir dans la forme

qui débute dès l'enfance ou dès la jeunesse, et que pour cette raison j'ai appelée forme juvénile, qui affecte particulièrement les grands muscles du tronc, de l'épaule et de la partie supérieure des bras, des fesses et du haut de la cuisse, forme qui subsiste des dizaines d'années, et qui reste stationnaire en présentant un pronostic essentiellement différent de la forme typique, c'est, dis-je, dans cette forme que je n'ai jamais trouvé la réaction de dégénérescence, mais simplement une diminution de l'excitabilité faradique et galvanique correspondant au degré d'atrophie. » Donc Erb, en se basant sur l'examen électrique, pressentait qu'il pouvait y avoir une différence entre l'amyotrophie progressive de l'adulte et celle de l'enfance.

En 1884, Vulpian présente à l'Académie des sciences une note de Landouzy-Déjerine, établissant l'individualité des myopathies primitives à propos d'un type clinique nouveau, le type facio-scapulo-huméral. « Dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, disent-ils, la moelle et les nerfs périphériques sont intacts, c'est une affection du système musculaire.... On doit donc nettement distinguer l'atrophie musculaire progressive myopathique de l'enfance, de l'atrophie musculaire de l'adulte, qui est d'origine myélopathique.

En même temps, paraissait le remarquable mémoire d'Erb (1); il proclame la nécessité de soumettre à une analyse rigoureuse les faits cliniques, dans la symptomato-

(1) Über die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sog. Pseudo-hypertrophie der Muskeln. *Deutsch. archiv. f. Klin. med.* Bd. 34. 1884.

logie desquels domine une atrophie musculaire à marche lente et progressive. « Notre tâche principale, dit-il, est dès lors de distinguer parmi la grande masse des formes morbides qui évoluent vers les traits d'une atrophie musculaire, à marche plus ou moins rapide, certaines modalités établies sur des caractères cliniques aussi précis que possible, à les distinguer en types bien nets. Alors seulement il y aura lieu d'aller à la recherche du substratum anatomique de ces formes isolées. C'est seulement en suivant cette voie qu'on réussira peu à peu à créer un certain nombre de formes morbides durables. »

Dans son mémoire, Erb donne une description précise de sa forme juvénile ; il en fait le type clinique complet, admet son analogie avec la paralysie pseudo-hypertrophique. Il en décrit les lésions musculaires (biopsies). Les six observations qu'il rapporte ne sont pas suivies d'autopsies ; il emprunte les résultats nécropsiques à d'autres auteurs. (Barsikow, James Riss, Schultze. Berger de Breslau), « l'Examen du système nerveux central et périphérique, dit le Professeur d'Heidelberg, sous forme de conclusion, présente encore bien des lacunes. » Puis il cite un certain nombre d'observations antérieures qui se rapportent à la forme juvénile : la première observation du mémoire d'Aran (1850), les observations n° 102, 104, 121, de Duchenne de Boulogne (traité d'Electrisation localisée), les observations n° 10, 11 et 21 de la monographie de Friedreich, la première des 24 observations de la thèse de Barsikow parue à Hallé en 1892, enfin l'observation de Pierson (1882-83, *Jahresbericht der Gesellschaft für Natur und Heilkunde*, in Dresden).

En 1884 Roth, au Congrès de Copenhague fait connaître un cas de forme juvénile où le système nerveux était absolument sain.

Les observations se multiplient, Marina (1885), Marie et Guinon (1884), Landouzy et Déjerine (1885 et 86). Hopmann, Frohmaier, Dreschfeld (1886), Edgren (1887), Hitzig, Oppenheim, Oppenheimer Veiga de Souza (1888). Troisier et Guinon, Newton (1889) ; enfin les recherches anatomo-pathologiques de Gombault (1889).

Bientôt on vit que l'on avait eu tort de considérer chaque type d'atrophie musculaire myopathique comme une entité morbide distincte, et que l'autonomie assignée à ces types n'avait qu'une valeur relative. On découvrit des cas réalisant toutes les formes imaginables de transition, on s'aperçut que la variété des groupes musculaires primitivement atteints par l'atrophie était infinie, que celle-ci limitée au début se généralisait souvent au point de perdre tous ses caractères distinctifs. On revient dès lors à une conception plus synthétique des myopathies primitives progressives. C'est à Charcot (1) lui-même que l'on doit cette unification ; cette conception fut adoptée et développée ensuite par Marie et Guinon (1885), Ladame (1886), Brissaud, Raymond, Babinski.

Cette hypothèse est reprise et adoptée aussi en Allemagne, et Erb dans son mémoire de 1890 (2) déclare que « la myopathie primitive progressive est une maladie

(1) Revision nosographique des atrophies musculaires progressives. *Progrès médical*, 1885, p. 177.

(2) Dystrophia muscularis progressiva. (*Sammlung Klin. Vorträge Leipzig*, n° 1, 1890.

unique (à laquelle il donne le nom de *dystrophie musculaire progressive*), comportant non pas comme espèces distinctes, mais comme simples variétés ou localisations différentes les formes désignées sous le nom de paralysie pseudo-hypertrophique forme infantile, forme juvénile, forme de Leyden-Mobius. »

En 1891, Erb (1) fait paraître un nouveau mémoire : il y développe les mêmes idées, et étudie chaque forme clinique, en en rapportant des observations. Il publie six observations personnelles de la forme juvénile auxquelles il ajoute dix-sept observations publiées par d'autres auteurs.

De nombreux travaux sur la dystrophie musculaire viennent confirmer ces idées ; les leçons de M. le Professeur Raymond (1888), le mémoire de Roth sur la pathogénie ; les thèses de Flandre et de Cannac, la revue de Sirtori (1893), les travaux de Londe et Meige, Huet, Richer, Brissaud et Souques (1894), Roth de Moscou (1895), Cardarelli (1896). Enfin un certain nombre d'observations furent publiées depuis : Schüle, Von Souza (1891), Koch (1892), Tommaselli (1893), Hermann (1894), Haushalter (1895), Pomarico Murri, Pettyjohn, Severi, Diller (1896), Ronca (1898), Sabrazès (1899).

Enfin M. le Professeur Raymond, dans ses leçons cliniques de 1897-98 nous montre l'évolution que la myopathie primitive progressive est en train de subir à nouveau ; il nous montre la forme décrite par Hoffmann et

(1) *Dystrophia muscularis progressiva. (Deutsche Zeits. f. Nervenhe. Leipzig, 1. 13, 1891.*

Werdnig, qui est à la fois familiale et myélopathique, comme un trait d'union entre le groupe des atrophies constituant la dystrophie musculaire progressive familiale et le type Aran-Duchenne. Il conclut au retour de la doctrine unitaire, supposant que toutes les atrophies musculaires seraient dûes à une lésion du système nerveux.

ÉTIOLOGIE

Fréquence. — La forme juvénile d'Erb, de même que les autres types de myopathie primitive progressive est une affection relativement rare.

Age. — Elle apparaît dans le jeune âge, toujours avant 20 ans, souvent à l'époque de la puberté ou pendant la deuxième ou même la première enfance. D'ailleurs le début est ordinairement insidieux et souvent passe inaperçu. Aussi est-il parfois difficile de fixer exactement le début de cette affection. C'est ce qui a pu faire admettre dans quelques cas une origine plus tardive (obs. de Frohmaier) (1).

Sexe. — Pas de prédilection marquée pour l'un ou l'autre sexe. Cependant Diller (2) admet que les garçons sont plus fréquemment atteints.

Hérédité. — L'hérédité est le seul facteur étiologique dont le rôle soit évident, et pourtant elle est loin de se rencontrer dans tous les cas, quoiqu'on ait voulu en faire un des caractères pathognomoniques de cette maladie.

Elle peut se montrer, soit sous forme d'hérédité *similaire ou homologue*, la myopathie frappant plusieurs indi-

(1) Ueber progressive Muskelalrophie. *Deutsch. Med. Woch.*, 1886.

(2) A caso of. progressive muscular atrophy of sudden onset. *N. York M. J.* 740, 1896.

vidus à travers une ou plusieurs générations, soit sous forme d'hérédité *nerveuse* ou *hétérologue*, des affections nerveuses pouvant alterner avec l'atrophie musculaire.

Les mariages des myopathiques étant rares, l'hérédité *directe* est moins fréquente que l'hérédité *collatérale*; l'hérédité maternelle semblerait plus fréquente.

La myopathie peut remonter à plusieurs générations, ce qui est rare; quelquefois une génération est épargnée, mais ordinairement c'est celle où il y a peu d'enfants, parfois un seul. Lorsqu'un myopathique a plusieurs enfants, il est rare qu'il n'y ait pas parmi eux plusieurs cas de myopathie. Il arrive souvent que les premiers symptômes de la maladie se manifestent chez eux au même âge. Souvent même dans de semblables familles, un grand nombre d'enfants meurent en bas âge, avant l'apparition des premiers symptômes de la maladie.

Les cas de myopathie semblent croître de fréquence de génération en génération; en même temps la mortalité des enfants en bas âge augmente, il est probable que l'extinction des familles de myopathique s'effectue aussi petit à petit.

Ce n'est pas toujours le même type de myopathie qu'on observe dans une même famille. Ainsi le malade de Troisier et Guinon (1) atteint de forme juvénile d'Erb avait une fille qui avait une amyotrophie progressive à type Landouzy-Déjerine. De même le malade qui fait le

(1) Deux nouveaux cas de myopathie primitive progressive chez le père et la fille. *Revue de Médecine*, 1889.

sujet de l'observation III de Flandre (1) avait deux frères affectés du type facio-scapulo-huméral.

Causes occasionnelles. — Elles sont peu connues, on en est réduit à des simples hypothèses.

On a pu incriminer les maladies infectieuses (rougeole, scarlatine). Mais étant donné la rareté de la myopathie et la fréquence de ces infections dans l'enfance, il est difficile de leur attribuer une valeur quelconque. Dans certains cas, on a pu mettre en cause un traumatisme, coup, chute (obs. I de Erb) (2) mais il n'est nullement prouvé qu'il a pu intervenir en quoi que ce soit dans l'apparition de l'affection.

(1) *Thèse*, Paris 1893.

(2) *Dystrophia muscularis progressiva. Deuts. Zeits. f. Nervenl. Leipzig.* 1. 13, 1891.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les autopsies relatives au type juvénile d'Erb sont relativement peu nombreuses, aussi certaines lésions ne sont-elles décrites que par analogie avec les autres formes.

L'étude a été faite soit sur des fragments recueillis sur le vivant par le harpon (biopsies de Erb (1), Hitzig (2) soit sur le cadavre (Conheim, Berger de Breslau, Schultze. Singer (3), Landouzy et Déjerine (4), Babes, Blocq et Marinesco (5), Lewin (6), Flandre (7).

ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — Le volume des muscles est variable, suivant qu'il est atrophié, ou hypertrophié (Dectoïde. Sus et sous épineux. m. ronds, triceps brachial); lorsque l'atrophie est très prononcée, le muscle est réduit à l'état d'une languette extrêmement mince.

(1) Über Muskelbefund bei der juvenilen Form der atrophia muscularis. 1886. *Berl. Klin. Woch.* p. 506 juillet.

(2) Beiträge zur Lehre der prog. Muskelatrophie. *Berlin Wochens.* xxv. 629. 1888.

(3) Zur Kenntniss der primären myopathien. (*Prager Zeitsch. f. Heilk.* vii, p. 229. 1887.

(4) *Rev. de Med.* 1886.

(5) *Archiv, Neurol.* 1893.

(6) Zur Pathologie der prog. Muskelatrophie und verwandter Zustände. 1891. *Deutsche. Zeitsch. f. Nervenh.* Leipzig, 2. ii. 139.

(7) *Thèse*, Paris 1893.

La *coloration* des muscles malades est ordinairement jaune clair, un peu grisâtre, principalement au niveau des extrémités, ou rose pâle, chair de poisson, se confondant avec le tissu cellulo-adipeux ambiant.

ÉTUDE MICROSCOPIQUE. — Il n'y a pas de limites nettes entre le muscle malade et le muscle paraissant sain, ayant conservé sa couleur et ne paraissant pas atrophié d'une façon sensible.

Quel que soit l'état apparent du muscle altéré, qu'il soit atrophié ou hypertrophié, le muscle étudié, soit sur des fragments pris sur le vivant, soit sur des morceaux pris sur le cadavre, présente des lésions élémentaires analogues « Rien ne ressemble plus sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié » (Marie et Guinon).

Les altérations portent sur la fibre musculaire et sur le tissu interstitiel.

Les *modifications de la fibre musculaire* consistent en hypertrophie et surtout en atrophie.

A l'examen microscopique d'une coupe, nous voyons que la *striation* est conservée; parfois elle n'est plus tout à fait transversale, mais ondulée ou en arc, courbée dans différentes directions. Il existe aussi parfois une dissociation dans le sens transversal, les striations sont devenues plus larges, on trouve aussi une dissociation des éléments carrés ou des disques. Sur les fibres plus grosses, il n'existe plus qu'une légère striation longitudinale, le corps de la fibre est devenu hyalin, transparent et pré-

sente des fissures, des vacuoles avec ou sans coagulation simultanée (Erb).

Les fibres sont en même temps *fragmentées* ; on y voit des cassures à bords sinueux. De distance en distance, on remarque des nodosités plus ou moins surélevées, qui simulent des anneaux ou des disques, occupant toute la largeur de la fibre. Enfin quelques-unes sont bifurquées à l'une de leurs extrémités.

Toutes présentent une *multiplication considérable des noyaux du Sarcolemme* (Landouzy, Erb, Lewin, Cardarelli) ; ces éléments arrondis parfois si nombreux que la distance qui les sépare n'est guère plus grande que leur diamètre même, se montrent en séries linéaires disposées parallèlement aux faisceaux primitifs. Un bon nombre de ces éléments sont en forme de bissac, indice de prolifération. On rencontre des amas de noyaux, réunis en masses arrondies ou ovalaires à grand diamètre plus ou moins allongé, en général parallèles à la direction des fibres musculaires et constituées uniquement par une agglomération de noyaux dont le nombre dépasse souvent la centaine. Dans certains points, des groupes de noyaux se creusent une dépression au niveau d'une fibre musculaire et finissent par amener à ce niveau la disparition de la fibre. Lewin considère cette multiplication considérable de noyaux, soit comme l'indice de la réaction du tissu musculaire vis-à-vis d'un agent morbide (toxine) contenu dans le sang, soit comme l'indice d'un trouble trophique inhibitoire de la nutrition des muscles.

Enfin lorsque l'atrophie est très marquée, les fibres ne sont plus représentées, sur des coupes parallèles à l'axe des

muscles, que par des trainées interrompues de substance hyaline, offrant quelquefois une légère striation, mais déchiquetées, irrégulières, et creusées de fissures et de vacuoles.

La disparition des fibres est produite par l'atrophie de leurs extrémités ; cette *athrophie longitudinale* atteint soit une fibre après l'autre, soit la plus grande partie des extrémités des fibres dans un faisceau ou dans tout le muscle. Plus la partie contractile du muscle se raccourcit, plus augmente la portion fibro-tendineuse qui la remplace. Au point de contact de l'extrémité de la fibre musculaire en voie d'atrophie, et de la portion fibro-tendineuse en voie d'accroissement, on trouve les caractères d'un processus anatomiquement actif. A côté de cette atrophie longitudinale survient aussi l'*atrophie transversale* ordinaire de quelques fibres, ainsi que des combinaisons de ces deux formes d'atrophie. Ce processus est la preuve qu'il s'agit bien là d'un trouble primitif de l'équilibre plastique dans les fibres musculaires elles-mêmes. A l'une des extrémités, où à toutes les deux, la destruction l'emporte sur la restitution d'un raccourcissement progressif de la fibre et allongement de sa portion fibro-tendineuse. La fibre prend alors l'aspect fusiforme ou celui d'un simple tractus fibreux ; ces lésions expliquent les rétractions tendineuses et les bosses contractiles qui se forment dans certains muscles (Roth) (1).

Ce processus est donc celui de l'atrophie du faisceau primitif, aboutissant à l'atrophie complète de la fibre

(1) Über die Pathogenese der At. m.p. 1893 (Ziegler's Beiträge zur Pathol. Anat.) t. xiii, fasc. 1. p. 1.

musculaire, sans modification aucune de l'élément contractile.

Les *fibres hypertrophiées*, plus ou moins abondantes, isolées ou disposées par petits groupes, tranchent sur les fibres normales ou atrophiées par leurs dimensions, leur forme arrondie, leur coloration plus pâle. Elles peuvent manquer dans un muscle malade. Erb a montré qu'il y a des muscles dans lesquels on ne trouve presque exclusivement que des fibres hypervolumineuses, et ce sont ces muscles qui sont fonctionnellement le moins malade. La phase hypertrophique précéderait donc la phase atrophique. Cette opinion d'Erb, confirmée par Hitzig, Cardarelli (1) est acceptée maintenant par tous les auteurs. Dans certains muscles ou faisceaux musculaires paraissant sains, on ne rencontre, au milieu de fibres absolument normales, que des fibres hypertrophiées, jamais de fibres atrophiées. Puis le processus continue, les fibres hypertrophiées deviennent plus nombreuses que les fibres atrophiées. Enfin, à un stade plus avancé, les fibres atrophiées finissent par l'emporter en nombre. L'atrophie est donc le stade terminal du processus. Cependant elle peut survenir dès le début dans un muscle, sans hypertrophie préalable. La clinique confirme pleinement cette théorie. La plupart des cas nous montre en effet qu'au début certains muscles (deltoides, épineux...) qui présentent moins de faiblesse que d'autres, sont précisément hypertrophiés, et que plus tard, à mesure

(1) Contributo allo studio clinico e anatomo-pathologico delli distrofia musc. prog. *Policlin. Roma* III. 453, 1896.

qu'ils s'affaiblissent, ils diminuent de volume, jusqu'à devenir moindres que des muscles normaux.

Toutes les fibres d'un même muscle ne subissent pas en même temps une altération identique. Ce processus va de fibre en fibre ou de faisceau en faisceau ; aussi le volume d'un muscle ne correspond-il pas toujours à son degré d'atrophie ; car la présence d'un certain nombre de fibres hypertrophiées suffit souvent à masquer l'atrophie d'un plus grand nombre de fibres. On peut suivre ainsi facilement les altérations progressives du faisceau primitif sur des muscles assez avancés en atrophie, on peut voir tous les degrés par lesquels passe le faisceau primitif, depuis la fibre ayant son volume normal avec noyaux très multipliés, jusqu'à la gaine du sarcolemme vidé, ou ne contenant plus qu'une seule rangée de sarcous-éléments et un nombre considérable de noyaux.

Jamais on n'a rencontré de dégénérescence vitreuse, graisseuse ou granuleuse.

Tissu conjonctif. — Pendant que ces modifications irritatives s'accomplissent dans l'état des fibres musculaires, les éléments constitutifs du tissu interstitiel subissent des altérations de même ordre, qui passent généralement pour être concomitantes ou consécutives aux altérations des fibres musculaires ; ordinairement, elles ne sont pas très prononcées.

Le tissu conjonctif interstitiel présente les signes d'une *hyperplasie lente* et graduelle ; d'abord simple multiplication des noyaux du perimysium interne et externe, sans transformation conjonctive proprement dite, sans sclé-

rose. L'organisation fibreuse de ce tissu hyperplasié aboutit à une sclérose plus ou moins accentuée du muscle. Parfois, en même temps que cette néoformation conjonctive abondante, il se fait une *prolifération exagérée de cellules adipeuses interstitielles*, rarement une transformation adipeuse des cellules conjonctives, ce qui peut compenser l'atrophie du muscle et lui donner un volume supérieur à la normale. Cette prolifération adipeuse est beaucoup moins prononcée dans la forme juvénile que dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Ces cellules adipeuses sont disposées en séries, entre les fibres musculaires, parallèlement à celle-ci. Uniformément répandues dans tout le muscle, lorsque la coloration jaune est générale, elles ne sont abondantes, lorsque celle-ci n'est que partielle, que dans la partie jaune du muscle. Puis à cette phase de scléro-adipose succède habituellement une autre phase de sclérose pure, coïncidant avec le développement de l'atrophie.

L'augmentation du tissu interstitiel serait due en partie d'après Roth à la transformation fibro-tendineuse des fibres musculaires. Lewin l'attribue à un processus purement passif ; il ne pense pas qu'il soit possible de distinguer d'une façon certaine au point de vue microscopique les altérations musculaires des myopathies avec celle des autres atrophies musculaires.

Vaisseaux sanguins.— Erb a noté un épaississement des vaisseaux. Il se forme autour d'eux plusieurs couches de cellules embryonnaires mono-nucléaires rondes, entre

lesquelles se voient des cellules fixes augmentées de volume. Cette infiltration se prolonge le long des petits vaisseaux musculaires primitifs. Landouzy et Dejerine ont remarqué de l'endarterite ou endo-capillarite rétrécissant et même pouvant oblitérer la lumière du vaisseau. Les parois sont devenues même embryonnaires, les cellules fixes sont en multiplication. On voit aussi des vaisseaux lymphatiques sinueux, dilatés, et tapissés de cellules endothéliales.

Système nerveux. — Dans toutes les autopsies, le système nerveux a toujours été trouvé intact. Pas d'altération de la moelle ni des cornes antérieures, ni des nerfs périphériques et intra-musculaires.

Cependant Gombault (1), dans une autopsie qu'il fit d'un malade atteint de myopathie à type juvénile, mais mort de tuberculose, aurait trouvé une disparition du cylindre-axe sur un certain nombre de fibres; la lésion s'atténuait en remontant le long du nerf, les cellules des cornes antérieures étaient intactes. Mais en raison même de la présence de la tuberculose. Gombault ne conclut pas.

(1) *Archiv. de Méd. Expérim*, 1889

SYMPTOMATOLOGIE

Définition. — L'atrophie musculaire progressive, forme juvénile d'Erb, est une affection caractérisée par l'atrophie et la faiblesse des muscles de la ceinture scapulaire et des bras, souvent aussi du dos et des jambes, débutant dans l'adolescence, progressant d'une façon lente et régulière avec des interruptions, atrophie combinée souvent avec une hypertrophie musculaire vraie ou fausse. Elle poursuit sa marche sans présenter de secousses fibrillaires, ni aucune trace de réaction de dégénérescence, ni aucun trouble de tout l'organisme, soit du côté du système nerveux ou des organes des sens, soit du côté des organes végétatifs ou du tégument externe.

Début. - Cette affection, avons-nous dit, débute insidieusement avant l'âge de 20 ans.

Les premiers signes consistent dans un *affaiblissement* de certains muscles se révélant à l'occasion de certains mouvements, et s'accompagnant d'un *amaigrissement* plus ou moins apparent de ces muscles.

Dans la majorité des cas, ce sont les muscles de l'épaule et du bras qui sont atteints les premiers. D'autres fois, le début se fait par les muscles du dos et des jambes, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, (obser-

vation XXXII et XXXIII) ce fait se produirait surtout lorsque l'affection commence dans l'enfance (Haushalter). Exceptionnellement l'atrophie envahit simultanément les bras et les jambes.

Le début et l'évolution de l'atrophie se font presque toujours *symétriquement*. Dans quelques cas, Erb a vu l'affection débiter par un seul côté.

Quoique généralement il n'y ait pas de troubles sensitifs, on a noté dans quelques cas des tiraillements, des élancements douloureux dans les membres, un peu de douleur lombaire. Ordinairement, il se produit une sensation exagérée de fatigue au moindre effort, et c'est souvent ce symptôme qui attire l'attention du malade, et lui fait remarquer un amaigrissement auquel il n'avait pas fait attention jusque là.

Muscles

I. — Atteints par l'atrophie

Aux membres supérieurs, ce sont :

Le grand pectoral, sauf dans sa portion claviculaire ; le petit pectoral, le trapèze, sauf ses faisceaux supérieurs ; le grand dorsal qui a souvent complètement disparu ; le grand dentelé, les rhomboïdes, le long du cou et comme localisation particulièrement caractéristique, le groupe des fléchisseurs des bras (biceps, brachial antérieur) auquel nous ajouterons le long supinateur, dont l'atrophie est souvent précoce et parfois les radiaux. Le triceps peut être atrophié, mais à un stade plus avancé,

° (1) *Revue de Méd.* 1895, p. 305.

après avoir souvent passé par une période d'hypertrophie.

Au dos, les muscles sacro-lombaires et le long dorsal sont habituellement pris.

A l'abdomen, les muscles droits sont rarement atrophiés ; les obliques et les transverses ont souvent été trouvés parésies et atrophiés.

Aux membres inférieurs, l'atrophie a pour siège de prédilection les muscles fessiers, le quadriceps fémoral en partie, le tenseur du fascia lata. A la jambe, ce sont surtout les muscles du domaine du nerf péronier (péroniers et jambier antérieur).

II. — Envahis par l'Hypertrophie

Assez souvent, certains muscles sont envahis par une hypertrophie transitoire, qui fait bientôt place à l'atrophie.

Ce sont le deltoïde, les sus-épineux et sous-épineux, les muscles ronds, le triceps brachial ; quelques muscles de la cuisse (tenseur du fascia, couturier) et enfin les muscles du mollet.

III. — Ordinairement respectés ou ne participant à l'atrophie que dans une faible mesure

Ce sont les muscles de l'avant-bras (sauf le long supinateur) qui ne se prennent ordinairement qu'à une époque très avancée de la maladie, les fléchisseurs du poignet et des doigts, les muscles thénar et hypothénar qui ont toujours été reconnus intacts, le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate et le coracobrachial.

Quant aux muscles ronds, sus et sous-épineux et deltoïde, nous avons vu qu'ils étaient souvent hypertrophiés.

Les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du larynx restent habituellement intacts (on ne voit jamais dans le cours de la maladie le syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée). L'atrophie du diaphragme a été noté dans un cas de Erb.

En somme, généralement, seuls les muscles de la vie de relation peuvent être atteints.

Examen du muscle

Palpation. Quelquefois l'atrophie musculaire est masquée en partie par le développement considérable du tissu cellulo-adipeux sous-cutané.

En général, une partie offre une certaine fermeté, et même de la dureté. Il semble que le doigt explore des brides conjonctives minces et dures, ou des nodosités dures et saillantes. En d'autres points, la consistance est molle. Souvent en certaines régions envahies par l'atrophie, on ne peut plus découvrir à travers la peau la moindre trace de tissu musculaire.

Pour bien se rendre compte de l'appréciation du volume d'une masse musculaire altérée, on ne pourra prendre pour point de comparaison le muscle de côté opposé, l'affection étant ordinairement symétrique ; il faudra choisir pour point de repaire les muscles demeurés sains qui permettront de juger de l'état de développement général du système musculaire du malade, du « coefficient musculaire » (Boix).

On ne peut d'ailleurs juger de l'état de faiblesse et d'altération du muscle par son volume, les lésions n'étant point nécessairement en rapport avec son apparence extérieure. « Le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout. » (Marie et Guinon).

Jamais de *contractions fibrillaires*.

Excitabilité mécanique. La contractilité persiste tant qu'il reste une fibre intacte; les malades peuvent se servir de leurs membres, bien qu'à l'état squelettique; les mouvements s'exécutent, ils sont limités, mais il n'y a pas de parésie. En effet le système nerveux est normal et les fibres musculaires restées saines sont actionnées par les nerfs moteurs comme à l'état physiologique.

Exploration électrique. Les altérations de la réaction électrique sont d'ordre quantitatif; la diminution de l'excitabilité est proportionnelle au degré de l'atrophie.

La contractilité faradique persiste, car les nerfs moteurs sont intacts et le courant agit sur les terminaisons nerveuses.

La contractilité galvanique diminue suivant la formule.

Pas de modifications qualitatives de l'excitabilité électrique. La réaction de dégénérescence manque toujours.

Habitus extérieur

L'élection de l'hypertrophie ou de l'atrophie sur certaines régions imprime à l'habitus extérieur un cachet tout à fait caractéristique, il en résulte une absence.

d'harmonie des formes qui ne suffit pas toujours à masquer une adipose même prononcée du tissu cellulaire sous-cutané.

La prédominance des lésions sur certaines masses musculaires, la diminution de leur énergie provoquent des attitudes et des aspects particuliers.

Quand l'atrophie est très généralisée et prononcée, le membre présente des contours fondus, se dessinant par des lignes droites comme un membre qui a séjourné dans un appareil inamovible.

Les *bras* sont pendants le long du corps, ils sont réduits à l'os recouvert de la peau et peuvent être embrassés entre le pouce et l'index; leur maigreur contraste avec la conservation des saillies musculaires aux avant-bras qui sont en flexion et en pronation légères.

Quand les muscles des *épaules* sont pris, surtout le grand dentelé, et les fibres moyennes du trapèze, les épaules sont un peu plus portées en dehors, les bords spinaux, quoique restant parallèles à la colonne vertébrales, se soulèvent en arrière de la paroi thoracique.

« Souvent, disent Landouzy et Déjerine, les épaules proéminent en avant, les creux sous-claviculaires sont exagérés, les humerus abaissés et la tête humérale éloignée de la cavité glénoïde, souvent accessible à la palpation; les omoplates, détachées des parois costales, et comme flottantes, subissent un mouvement de rotation autour de leur axe, de sorte que leur angle externe devenu supérieur est remonté, et vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire » près de son bord externe;

celui-ci est profondément excavé et limité en haut par les cordes saillantes du sterno-cléido-mastoidien et du trapèze. C'est le *dos ailé*.

Le cou présente un allongement apparent. L'angle formé par le bord externe du cou et le bord supérieur de l'épaule devient très obtus. L'atrophie du trapèze suffirait à l'expliquer ; le mouvement de bascule que subit l'omoplate entraînée par le poids du membre supérieur, l'exagère, en abaissant le moignon de l'épaule. Celle-ci est fuyante. La clavicule au lieu de se diriger de bas en haut et de dedans en dehors devient sensiblement horizontale ; parfois même son extrémité acromiale est située plus bas que son attache sternale. Lorsqu'on dit au malade d'élever les bras jusqu'à l'horizontale, alors le diamètre transversal du cou s'élargit démesurément, et toute la partie inférieure du visage semble se développer en façade (Brissaud).

Par suite de la brièveté des corps charnus musculaires, la partie moyenne du deltoïde qui s'insère normalement à la clavicule par de courtes lames fibreuses est remplacée près de son point d'attache par une large et dure aponévrose moulée sur le profil osseux. La masse charnue prenant naissance plus bas qu'à l'ordinaire, le contour de l'épaule est bossué. Le moignon s'affaisse, ce qui contribue encore à lui donner son aspect fuyant (Brissaud).

Par suite de l'atrophie des pectoraux, la paroi thoracique antérieure est devenue plane, le sternum forme une gouttière dont les parois latérales sont limitées par les cartilages costaux.

Lorsque les muscles droits et obliques de l'abdomen sont atrophies, il en résulte un *renversement du tronc en arrière, la proéminence du centre en avant* et l'accentuation du sillon inguinal séparant l'abdomen de la cuisse.

Qu'elles soient atrophies ou hypertrophiées, *les fesses sont portées en arrière*. Le centre de gravité se trouve déplacé, et pour pouvoir se tenir debout, ils portent en arrière le haut du tronc, ce qui produit une *ensellure lombaire* très marquée, et par ce fait, on voit souvent entre la pointe de l'omoplate et la crête iliaque une série de rides transversales assez profondes dues au tassement de la peau et des muscles existant encore.

L'atrophie des cuisses contraste avec l'état normal ou hypertrophique des mollets. Parfois on voit des bosselures correspondants à certains faisceaux musculaires hyperplasiés, d'autant plus apparents que le reste du muscle a fondu.

Normalement dans la station verticale, l'équilibre de la jambe sur le pied ne peut être maintenu que par la contraction des muscles du mollet (Richer et Meige) (1). Or, les gastrocnémiens chez le myopatique présentent un raccourcissement de leur ventre musculoux, les fibres sont réduites de longueur et ont perdu en partie leur pouvoir contractile. Richer admet que, par compensation, l'envahissement fibreux des gastrocnémiens transforme ceux-ci en de véritables ligaments, dont le rôle purement passif met obstacle à la flexion en avant de la jambe sur le pied.

(1) Nouvelle Iconogr, Salpêtrière, VII, 3, 1894.

Dans la station debout, le talon du myopathique ne repose pas sur le sol aussi parfaitement que celui des sujets sains. La station sur les talons spontanément réalisée par l'homme sain devient impossible. Si on lui dit de se tenir sur les talons, il n'arrive qu'à soulever les orteils au-dessus du sol, mais la plante du pied y reste adhérente. Il en résulte aussi une grande difficulté à marcher sur les terrains onctueux.

Nous venons de voir le rôle compensateur des rétractions tendineuses dans le maintien de la jambe, mais cela ne suffit pas à assurer la station debout. La stabilité de la cuisse sur la jambe, et celle du tronc sur la cuisse dépendent uniquement de l'obstacle apporté à la flexion en avant par des faisceaux ligamenteux résistants. La contraction des moyens fessiers n'est pas nécessaire lorsque l'équilibre est établi. Elle devient absolument indispensable pour le rétablir lorsqu'il est rompu. Ici le moyen fessier a disparu. Quand la ligne de gravité cessé de tomber dans le polygone de sustentation, le malade ne peut l'y ramener, et il se laisse tomber. Aussi cherche-t-il à élargir sa base en écartant les jambes.

Les **troubles des mouvements** sont en rapport avec la localisation de la myopathie et proportionnels au degré d'atrophie.

Grasset et Bourguet (1) nous donnent d'intéressants détails sur ces troubles survenus chez un myopathique à forme juvénile d'Erb, et parvenus à un degré extrême :

(1) *Gaz. hebdomadaire des sciences médicales*, Montpellier, mai 1889 n° 18.

« Lorsque le dos et les reins reposent sur le plan du lit, les cuisses sont en demi-flexion. Si l'on essaye de vaincre cette flexion, on voit la région lombaire se creuser d'une profonde ensellure et le bassin exécuter un mouvement de bascule qui ramène son bord supérieur en avant.

Si, au contraire on essaye le mouvement, en maintenant solidement les épines antéro-supérieures, on ne peut plus arriver à mettre les cuisses dans l'axe du corps (ce qui montre que l'ensellure est due à la rétraction du psoas et des muscles antérieurs de la cuisse.

Lorsqu'il veut changer de position au lit, il se livre à des mouvements de reptation, prenant successivement des points d'appui sur les pieds, le coude, la nuque. Pour se coucher à plat ventre, il saisit sa tête entre ses mains commence à se tourner du côté vers lequel il veut se mettre, puis s'aidant des coudes, des genoux, il saisit les couvertures avec les mains, et il arrive peu à peu à effectuer le mouvement voulu.

Lorsqu'il veut s'asseoir, il appuie la nuque sur le plan du lit, et forme un arc de cercle, ne touchant le lit qu'avec la nuque et le siège. Il donne alors une violente secousse et se trouve dans le décubitus latéral ; glissant enfin le bras sur lequel il est couché sur son thorax, il s'en sert comme d'un levier pour soutenir son corps, tandis que de la main restée libre, il se cramponne aux couvertures.

Pour descendre à terre, il saisit ses jambes avec ses mains et les jette hors du lit ; par de légers mouvements d'oscillation du bassin, il se laisse peu à peu glisser jusqu'au sol, et il peut encore se tenir debout, en restant

appuyé contre le lit. Si ce point d'appui lui manque, ses fléchisseurs n'ont plus la force de le soutenir, et il est obligé de s'accroupir.

Le phénomène le plus curieux est le mode de progression qu'il a dû adopter, qu'il désigne sous le nom de *marche de crapaud*. Il se tient accroupi, la main reposant sur le genou correspondant, et il use de tout ce qui lui reste de force dans le bras pour porter sa jambe en avant et avancer ainsi d'un pas, il en fait de même pour l'autre jambe et il arrive ainsi à progresser assez vite. D'autres fois il peut abandonner ses genoux et se contenter de prendre de loin en loin un point d'appui sur le sol avec la pulpe de ses doigts allongés, cela rappelle un peu la marche de certains singes. Au moment où le poids du corps se porte d'une jambe sur l'autre, la jambe est en flexion complète sur la cuisse, et le talon vient toucher l'ischion correspondant. Enfin quand le malade veut se reposer, il s'assied sur son talon droit dans la position du tireur à genou, avec cette différence que le genou ne touche pas le sol ; en même temps son coude gauche et sa main vient soutenir son menton. »

Mais cette démarche n'existe que dans des cas très prononcés. Ordinairement c'est la *marche en canard* que l'on observe à un degré moins avancé ; le ventre saillant, la tête et la poitrine rejetées en arrière, exagérant l'ensellure pour rétablir le centre de gravité, les mains croisées derrière le dos pour suppléer la musculature des lombes, les jambes écartées pour élargir sa base de sustentation, il avance avec lenteur en se dandinant ; le bassin n'étant plus retenu du côté portant retombe à chaque

pas du côté opposé entraîné par le poids du membre ballant (atrophie du moyen fessier). Lorsque l'atrophie fessière est unilatérale, la démarche de canard n'existe que d'un côté.

Accroupis ou couchés, beaucoup pour se relever se retournent d'abord sur le ventre, se placent dans la situation dite à quatre pattes, puis se relèvent sur leurs bras en s'arc-boutant sur les membres inférieurs qu'ils placent et maintiennent en extension, formant un arc de cercle dont les mains et les pieds en contact avec le sol constituent les extrémités; les mains marchent alors à la rencontre des pieds demeurés immobiles jusqu'à ce qu'elles ne touchent plus le sol que par les extrémités des doigts; alors il exécute un brusque effort des bras qui rejette tout le corps en arrière, ou bien il grimpe avec les mains le long de ses jambes (Erb) jusqu'à ce que le tronc fasse avec les membres inférieurs un angle assez obtus pour permettre aux muscles affaiblis de la masse sacro-lombaire d'achever le redressement de la partie supérieure du corps (Brissaud).

Aux membres supérieurs, tous les mouvements plus lents, plus maladroits demeurent longtemps possibles, l'énergie musculaire étant plus ou moins diminuée. Souvent on est surpris de voir le malade, dont les bras sont réduits à l'état squelettique exécuter des travaux relativement pénibles. Mais parfois le malade parvient difficilement à mettre les bras sur sa tête, mais il y arrive en imprimant à son épaule un mouvement de balancement qui lance son bras, comme on le fait de la manche d'un vêtement que l'on porte sur ses épaules.

Face. — La participation de la face était considérée autrefois comme appartenant uniquement à la forme facio-scapulo-humérale, décrite par Landouzy et Déjerine. Cette manière de voir est trop exclusive, et il est facile de constater que dans la forme juvénile, les muscles de la face sont souvent atteints, mais alors il le sont tardivement, et non pas au début, comme dans le type Landouzy et Déjerine.

Erb qui avait tout d'abord méconnu la participation du visage à la maladie dans sa forme juvénile est revenu sur cette opinion et il avoue ne plus ajouter foi à ce caractère différentiel.

Le faciès myopathique, tel que l'ont décrit Landouzy et Déjerine représente seulement le degré le plus extrême de la localisation. Mais il existe, atténué ou modifié dans la plupart des formes cliniques des myopathies. Si le nombre des observations où l'intégrité de la face a été signalée est relativement considérable, c'est que les altérations légères des muscles du visage sont difficiles à reconnaître. Elles n'entraînent qu'une gêne insignifiante pour le malade, et peuvent passer inaperçues du médecin qui les examine.

Ce sont les muscles de la mimique qui sont atteints, et en premier les orbiculaires des yeux et des lèvres; l'exploration électrique est très affirmative à ce sujet, puis à un degré moindre, les élévateurs des lèvres, zygomatiques, frontaux, sourciliers et muscles du menton.

L'œil est un peu saillant, la fente palpébrale est plus arrondie, l'occlusion des paupières incomplète, (obs. II).

Les lèvres sont saillantes, la fente buccale élargie; la déformation de la bouche se traduit par un épaississement des lèvres, (pseudo-hypertrophie de l'orbiculaire), mais généralement ne va pas jusqu'à ces formes remarquées dans le type Landouzy-Déjerine, (lèvres de *tapir*, en groin). Les lèvres sont immobiles, souvent la bouche est ouverte; lorsque le malade rit, la moitié inférieure prend un aspect spécial, (rire en travers) en même temps que la fente buccale s'élargit, et que de chaque côté de la commissure se dessine une dépression verticale. Il y a souvent de l'asymétrie des lèvres, lorsque le malade veut siffler, ou il siffle des dents (obs. II). Parfois le front est poli, le menton possède une fossette médiane verticale, et les joues sont aplaties.

Il peut y avoir de l'asymétrie faciale, par suite de l'atrophie d'un seul côté. Le faciès, moins mobile qu'à l'ordinaire exprime l'hébétude.

L'état mental n'est pas toujours irréprochable, Pilliet (1) a remarqué souvent un développement intellectuel tardif et médiocre.

Fabre (2) nous montre que beaucoup de myopathiques sont des dégénérés (brachycéphalie, faible développement du squelette, nodosités des phalanges, troubles psychiques).

Chez deux de ses malades atteints de forme juvénile, (obs. VII et VIII de Fabre), l'un manquait absolument de volonté, se désintéressait de tout travail, et tombait

(1) *Rev. de Med.*, 1896, p. 399.

(2) *Thèse*, Montpellier, 1895.

dans une rêverie, au cours de laquelle il ne pouvait rien faire, la sensibilité morale était peut développée, l'attention faible, la compréhension peu marquée. Le frère du précédent, atteint aussi de myopathie à forme juvénile, avait également une faible intelligence et un caractère violent.

Parfois on trouve des *déformations osseuses*: Marie et Onanoff (1) ont noté des déformations crâniennes chez un myopathique du type Erb, le crâne avait la forme d'un sphéroïde aplati postérieurement.

Diamètre antéro-postérieur maximum = 166

Diamètre transversal — — — 168

D'où indice céphalique = $\frac{168 \times 100}{166} = 101,2$ au

lieu de 80 à l'état normal.

Il est difficile de décider si cette brachycéphalie est le résultat d'un trouble trophique, ou si elle est en rapport avec l'atrophie musculaire. Dans ce cas, les muscles de la face paraissent indemnes; néanmoins, c'est l'occipital qui est le plus atteint, et ce sont les muscles de la gouttière vertébrale prenant sur lui insertion qui sont parmi les premiers et les plus atteints par la myopathie.

Souques et Guinon (2) ont trouvé des déformations thoraciques chez un jeune garçon de 15 ans atteint de myopathie à type scapulo-huméral; il y avait diminution du diamètre antéro-postérieur du thorax, le sternum était rapproché de la colonne vertébrale, le thorax élargi transversalement; le sternum, aplati dans ses deux tiers

(1) *Soc. méd. des Hop.*, 1891.

(2) *Soc. Anat.*, 1891, p. 348.

supérieurs, présentait un enfoncement très prononcé au niveau de son tiers inférieur. Il y a déplacement en masse du thorax dans le sens latéral, de sorte qu'une perpendiculaire abaissée du milieu de la base de l'appendice xiphoïde sur le rachis tombe approximativement sur l'angle costal. Ces auteurs croient qu'il s'agit d'une lésion ostéo-trophique spéciale, parallèle aux troubles trophiques musculaires qui constituent la myopathie primitive.

Hallion (1) a remarqué la gracilité extrême des os longs, (inflexion des diaphyses, épaissement des épiphyses). Nous voyons « à quel degré peuvent atteindre ces troubles de la nutrition osseuse qui témoignent d'une solidarité étroite au point de vue trophique, aussi bien qu'au point de vue fonctionnel entre le muscle élément actif, et l'os élément passif du système locomoteur. »

Troubles vaso-moteurs. — On a noté parfois aux extrémités et aux genoux du refroidissement; il existe souvent de l'amincissement et un état blanc et poisseux de la peau.

Les reflexes tendineux sont longtemps conservés; ils diminuent au fur et à mesure que l'atrophie augmente et que l'énergie musculaire baisse.

Les sphincters restent intacts.

La sensibilité cutanée, la sensibilité spéciale, et les fonctions de la vie végétative demeurent normales.

(1) *France Médicale*, 1891, p. 733.

MARCHE. — DURÉE. — PRONOSTIC

La marche est essentiellement chronique, l'évolution lente et progressive. Elle est fatalement mortelle; mais elle est ordinairement entrecoupée par des périodes d'arrêt d'une ou plusieurs années, pendant lesquelles il semble que l'atrophie cesse de se généraliser. Mais souvent pendant ces périodes, l'altération s'installe insidieusement dans des muscles dont la forme ne paraît pas modifiée, et dont le trouble fonctionnel ne se révèle qu'à l'occasion d'un travail.

La durée peut être extrêmement longue, sans doute parce qu'ils peuvent longtemps se servir de leurs jambes. La vie si le malade est dans de bonnes conditions hygiéniques peut se prolonger pendant trente et quarante ans. En général, plus les individus sont frappés jeunes par la maladie, plus elle s'étend rapidement; et lorsque la maladie est survenue dans l'adolescence ou dans les environs de l'âge adulte, les temps d'arrêt sont beaucoup plus longs (Erb).

Aucun des organes essentiels à la vie n'étant lésé, il semble que le *pronostic* quoad vitam soit lié uniquement

aux conditions d'alimentation, de nutrition, d'aération et d'hygiène.

La mort survient habituellement par le fait d'une maladie intercurrente, c'est ordinairement une infection de l'appareil respiratoire ; en raison des modifications de la cage et des muscles thoraciques, il devient le locus minoris resistentiæ (pneumonie, tuberculose). La fièvre typhoïde est aussi une cause de mort fréquente chez les myopathiques.

Analogie de la forme juvénile avec les autres types de myopathie primitive progressive.

Nous venons d'étudier la description clinique typique de la forme juvénile. Mais à côté de ces cas bien déterminés, il en existe d'autres, aussi variables que les observations publiées, qui présentent à la fois les manifestations de la forme juvénile et celles des autres types d'atrophies musculaires progressives. Ces cas d'amyotrophie constituent une série de termes de transition qui servent à admettre l'analogie des diverses myopathies primitives progressives et à démontrer l'unité du processus myopathique, dont les modalités cliniques semblent d'autant plus variables que les cas connus se multiplient.

Examinons les différences établies entre les diverses formes de myopathie et voyons jusqu'à quel point elles sont bien fondées.

I. — Un des caractères qui ont servi à différencier les divers types de myopathie est la *présence ou l'absence d'atrophie ou de pseudo-hypertrophie*.

Nous avons vu quelles étaient les lésions que nous

trouvions dans la forme juvénile : 1° Atrophie simple de l'élément contractile; 2° Hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel; 3° Présence de quelques cellules adipeuses dans ce tissu.

Or, dans le type Landouzy-Déjerine, de même que dans la paralysie pseudo-hypertrophique, nous retrouvons les mêmes lésions, avec cette seule différence que l'atrophie de l'élément contractile est accompagnée, dans la paralysie pseudo-hypertrophique d'une hyperplasie très considérable de tissu conjonctif interstitiel, avec formation d'un grand nombre de vésicules adipeuses.

Les altérations musculaires sont donc identiques dans les trois formes, il n'y a que la prédominance de l'une ou de l'autre des altérations qui varie.

En outre, si nous examinons l'évolution des lésions dans chacune de ces formes, nous voyons qu'elle n'est pas fixe. La scléro-lipomatose peut varier dans son intensité et son étendue : « C'est ainsi que bien souvent les muscles les plus ordinairement atrophiés, sans augmentation de volume extérieur, pourront être le siège d'une lipomatose considérable, comme dans d'autres cas, celle-ci fera défaut là où elle existe de règle ou n'existera qu'en proportion presque nulle. » L'hypertrophie du début peut être transitoire dans ce cas ; les régions primitivement augmentées de volume diminuent très rapidement, on ne constate pas pendant tout le temps de la maladie le développement excessif des muscles constant dans les autres cas, et on peut porter un diagnostic différent de celui de la première période.

« Il peut se présenter aussi, dit Thérèze (1), des variétés où le processus soit atrophique, soit hypertrophique peut se combiner dans un même muscle. Si par hasard il est envahi en proportions à peu près égales par la sclérose ou la lipomatose, il en résultera au point de vue de son volume apparent une compensation, et la paralysie pourra ainsi arriver à son degré extrême sans aucune modification extérieure du relief musculaire. »

« En outre, bien souvent ces modifications sont rendues plus difficiles à apprécier par suite des altérations des téguments, caractérisés par un épaississement de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané qui peuvent masquer l'amaigrissement des muscles à peine perceptibles au toucher, au travers de l'épaisse couche qui le recouvre. » D'après cela, il est incontestable que chez le même malade, on peut trouver à la fois des muscles augmentés de volume, et d'autres atteints d'atrophie, ces altérations n'étant que le fait de l'évolution de la même maladie. Donc, dans toutes les myopathies, la nature du processus est identique et l'aspect extérieur des masses musculaires peut varier sans aucune règle déterminée par le type auquel semble appartenir le malade.

D'après cela voyons les rapports de la forme d'Erb avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Nous avons vu que le caractère différentiel distinctif consistait dans l'absence ou la rareté de la pseudo-hypertrophie dans le premier cas, et sa présence dans le deuxième; l'atrophie serait de règle dans le premier cas.

(1) *Gaz des Hop.* 1890.

Or, d'une part l'augmentation de volume a été notée dans la forme juvénile. « On n'y trouve pas seulement de l'atrophie, nous dit Erb; dans plusieurs muscles, toujours les mêmes, il est vrai, (déltoïde, sous-épineux) il existe aussi de l'hypertrophie, tantôt vraie, tantôt fausse (lipomatose) qui appartient au tableau de la maladie. Dans quelques cas, on voit celle-ci succéder à l'atrophie. »

D'autre part, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, l'atrophie ne saurait être mise en doute. « Un des caractères constants de la paralysie pseudo-hypertrophique, dit Strauss, c'est l'amaigrissement de quelques muscles, formant contraste avec le développement excessif des autres. »

II. Un autre caractère distinctif, c'est la *prédominance et le début de l'amyotrophie* dans telle ou telle région.

Or, 1^o, d'après la distribution des lésions, nous voyons qu'elles siègent toujours aux mêmes points.

a) Lorsque dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le processus s'étend aux membres supérieurs, ce sont toujours les muscles de la ceinture scapulaire et du bras qui sont pris les premiers. Or, dans la forme juvénile, c'est par ces muscles que débute l'atrophie. « La localisation de cette atrophie, dit Erb, est partout exactement la même, atteignant toujours les mêmes muscles de la même façon que dans la forme juvénile. » Quand aux muscles qui semblent résister le plus longtemps (déltoïde) ils sont très souvent le siège d'une hypertrophie vraie ou apparente.

b). Dans les formes d'Erb, de Landouzy-Déjerine,

lorsque les membres inférieurs sont pris, l'affection se localise de préférence dans les muscles des cuisses et des jambes (fessiers, quadriceps, péroniers, jambier antérieur) où il y a prédominance de l'atrophie, et d'autre part dans les muscles du mollet, tenseur du fascia, cou-turier où siège la pseudo-hypertrophie. Or ce sont précisément ces muscles qui sont atteints les premiers et les seuls dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

c). Lorsque les muscles de la face sont pris, ce sont toujours ceux de la mimique innervés par le facial, primitivement dans la forme Landouzy-Déjerine, tardivement dans le type scapulohuméral. Le processus semble donc suivre la même marche dans tous les cas, ce qui n'est certes pas dû à une simple coïncidence.

2° Le mode de début est variable, il est vrai ; cependant il est souvent difficile de savoir quel a été le siège primitif de la lésion ; les troubles qui existent du côté de la face sont souvent si peu accentués qu'ils passent inaperçus « ils se réduisent à une immobilité des lèvres dans certains mouvements, à une certaine anomalie de la physionomie, le malade ne siffle que difficilement, une moitié de la lèvre étant plus épaisse que l'autre par suite de la production des nœuds de contraction.

Ces notions nous permettent d'établir l'analogie entre la forme juvénile et le type Landouzy-Déjerine. Lorsque la maladie est complètement constituée, l'aspect présenté dans les deux cas est absolument le même, abstraction faite de l'envahissement de la face ; or, nous avons vu que la face pouvait être envahie aussi dans la forme juvénile, bien qu'à un moindre degré, il est vrai ; les deux

types offrirait donc la plus complète analogie. De plus Landouzy et Déjerine admettent que dans la forme qu'ils ont décrite, lorsque les muscles de l'épaule sont pris, il n'y a pas de pseudo-hypertrophie, tandis qu'il en existe dans la forme juvénile. Or, Erb lui-même nous dit : « que la pseudo-hypertrophie n'a rien de permanent, qu'elle n'existe le plus souvent que pendant un temps plus ou moins long et peut, dans le cours de l'affection, faire place à une atrophie prononcée. »

En outre, les caractères qui paraissent différencier le type juvénile de la paralysie pseudo-hypertrophique s'effacent devant ces mêmes considérations.

Erb dit : « La forme juvénile concorde en tous points quant à sa symptomalogie et spécialement eu égard à sa localisation dans la moitié supérieure du corps, en partie aussi dans la moitié inférieure, avec ce que l'on connaît sous le nom de pseudo-hypertrophie des muscles, sauf qu'elle ne s'accompagne pas d'une lipomatose bien saillante donnant lieu à un accroissement de volume. Par contre, l'hypertrophie musculaire vraie se rencontre assez souvent dans les deux formes morbides; cette atrophie musculaire héréditaire est, dans tous ses traits essentiels, entièrement identique avec la pseudo-hypertrophie, elle ne s'en distingue que par un développement moins apparent de la lipomatose. »

Nous venons de voir les ressemblances qui existent entre la forme juvénile et les autres types d'atrophies musculaires progressives, nous pourrions également montrer les analogies qui existent entre les diverses autres types : analogie du type Landouzy-Déjerine avec la paralysie

pseudo-hypertrophique, analogie du type Leyden-Möbius avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Les caractères sur lesquels on s'était basé pour différencier ces types myopathiques ne sont donc pas suffisants pour en faire des entités morbides distinctes. En outre, ils présentent un certain nombre de caractères communs qui contribuent à les rapprocher davantage.

Le caractère familial, l'étiologie sont absolument semblables, les muscles présentent les mêmes propriétés objectives (modifications simplement quantitatives de l'excitabilité électrique, pas de contractions fibrillaires, pas de réaction de dégénérescence); l'envahissement excentrique du processus de la racine des membres vers les extrémités, sans rapport avec la distribution des nerfs de la région, l'habitus des malades, leurs démarches (en canard), leurs attitudes (lordose lombaire) sont les mêmes dans tous les cas, quoique à des degrés différents. Dans aucune des formes, il n'existe de troubles sensitifs, ni de complications bulbaires. Le système nerveux est intact, la marche est lente, progressive et fatale par la généralisation des lésions.

L'identité des diverses formes de myopathie, reliées les unes aux autres par des faits intermédiaires de plus en plus nombreux et impossibles à classer dans des types déterminés, est donc généralement admise; elle est basée sur un ensemble de caractères communs qui permettent d'isoler, parmi les amyotrophies progressives, la myopathie progressive primitive.

PATHOGÉNIE

Nous venons de voir les relations qui existent entre le type juvénile d'Erb et les autres formes d'atrophie musculaire progressive. Aussi les théories que nous allons exposer au sujet de la pathogénie de cette affection encore bien obscure, ne s'appliquent-elles pas exclusivement à la forme juvénile.

Erb, n'ayant pu faire les autopsies des cas qu'il avait observés, s'appuie sur les observations antérieures de Barsikow, Ross, Schultze, Sedel pour rejeter l'origine myélopathique de l'affection. D'après lui, la moelle et en particulier les cellules grises antérieures de la plupart des cas observés a été trouvée normale.

En même temps Roth (de Moscou) au Congrès de Copenhague de 1884 fait connaître un cas correspondant à la forme juvénile dans lequel le système nerveux central et périphérique était sain.

Quoiqu'il ne considère pas la question comme élucidée, Erb nous dit : « cependant je considère comme probable qu'avec nos moyens d'investigation anatomiques de la moelle, on ne constate pas d'altérations des cellules

grises antérieures et des racines antérieures dans ma forme d'atrophie juvénile. » Les symptômes cliniques, l'absence de tremblement fibrillaire, la conservation habituelle des reflexes tendineux, à moins de lésions trop considérables du triceps, l'absence de réaction de dégénérescence militent contre l'idée d'une lésion spinale. « L'excitabilité électrique, dit Erb, semble toujours simplement diminuée, jusqu'à ce qu'elle disparaisse complètement. Jamais je ne l'ai trouvé modifiée comme qualité, malgré mes recherches patientes, il ne m'est jamais arrivé d'observer la R. de D. C'est ainsi une des principales raisons qui m'ont fait séparer la forme juvénile, de la forme spinale. »

Donc pas de lésion anatomique du système nerveux. Deux hypothèses sont à considérer.

1. — *Le muscle est malade protopathiquement*, c'est-à-dire d'une façon indépendante d'une modification dans l'innervation centrale ou périphérique.

Telle est l'opinion soutenue par Charcot et l'Ecole de la Salpêtrière. Elle a l'avantage de reposer sur la seule lésion anatomique que l'on puisse constater, sans être obligé d'entrer dans le champ des hypothèses.

Elle serait une maladie primordialement musculaire, congénitale par malformation originelle du système musculaire, et comme l'hérédité est le seul facteur étiologique démontré, Charcot se demande si l'on ne doit pas admettre que la maladie existe déjà en germe dans la vie intra-utérine.

D'après Roth (de Moscou) (1) « la source de l'affection résiderait dans les altérations spéciales du karyoplasma de la cellule germe » qui sert à la formation du système musculaire. D'après lui, on pourrait supposer : « que la cause de la maladie a agi sur un certain groupe stéréométriquement disposé, sur une certaine zone de micelles du noyau de la cellule germe ».

Partant de ce principe, Babinski et Onanoff (2) ont remarqué que « quelle que soit la forme en cause certains muscles se prennent avec rapidité (grand dorsal), par contre, il y a certaines régions qui ne sont envahies que très rarement (interosseux) ». Lorsqu'une région est envahie, que l'invasion soit initiale ou terminale, ce sont toujours les mêmes muscles qui sont atteints de sorte qu'on pourrait diviser les muscles de l'économie au point de vue myopathique en réfractaires, prédisposés, ou intermédiaires. Examinant la différence qui pouvait exister entre les muscles au point de vue de leur développement, ils ont constaté « qu'il y a une corrélation intime entre le degré de rapidité de leur développement, et leur degré de prédisposition à la myopathie. C'est ainsi qu'à l'avant-bras le long supinateur est un muscle à la fois prédisposé et à développement rapide, que les fléchisseurs des doigts sont des muscles réfractaires et qui se développent lentement. Les radiaux et le rond pronateur sont intermédiaires ». Il y a des exceptions, mais chez tous les sujets,

(1) *Über die Pathogenese der atrophia musc. progr.* 1893 (Ziegler's Beiträge zur pathologischen anatomie t. XIII, p. 1.)

(2) *Soc. de biologie.* février 1888.

le développement n'est pas toujours identique, et un muscle dont le développement est généralement rapide, se développe parfois un peu tardivement, ce qui explique les anomalies.

On peut citer les observations de Damsch (1), dans lesquelles il y avait une absence congénitale de certains muscles, or ceux qui manquaient sont précisément atteints le plus souvent chez les myopathiques. Les lésions musculaires se produiraient donc suivant une distribution embryogénique.

L'origine myopathique étant admise, par où débute le processus pathologique et comment l'expliquer ?

Pour Landouzy et Déjerine, ce ne serait qu'une atrophie simple des muscles sans processus inflammatoire.

D'après Krosing (2) dans la fibre qui s'atrophie, le protoplasme musculaire revient à l'état de protoplasme ordinaire et les cellules sommeillantes, noyaux des cellules dont le protoplasme a formé la myosine, reprennent leur activité, prolifèrent, constituent un centre d'attraction pour le protoplasme transformé : le tissu dans son ensemble reprend l'aspect du tissu embryonnaire et aboutit à la formation du tissu conjonctif.

Metchnikoff (3) qui admet pour les cellules musculaires un rôle phagocytaire pense que, lorsque les fibrilles musculaires diminuent de vitalité, leur substance contractile ou myoplasme est englobé par le plasma interstitiel du faisceau ou sarcoplasme, celui-ci se diffé-

(1) *Centr. f. Klin. med.*, 1891.

(2) *Archiv. de Virchow.*, 1891.

(3) *Revue scientifique*, 1892.

rençant à un moment donné en cellules amiboïdes qui digèrent la substance striée.

Lewin se rallie à cette opinion.

Babès ayant remarqué l'altération des vaisseaux sanguins, rattache l'atrophie des fibres musculaires et l'apparition du tissu graisseux à l'influence hyponutritive du système vasculaire.

Blocq et Marinesco (1) admettent un désordre primordial héréditaire de la nutrition de la fibre musculaire. Il se montre dès l'enfance, en raison de l'activité de la nutrition musculaire à cet âge. La localisation de ce désordre sur certains groupes est en rapport avec le développement embryologique des muscles d'après la notion de Babinski et Onanoff. « A un moment donné, disent-ils, par une véritable inversion chimio-tactique, le myoplasme devient incapable d'assimiler les éléments de nutrition de la lymphe qui le baigne, et alors le tissu de soutien, grâce à son énergie nutritive plus puissante, accapare ces éléments devenus surabondants et devient le siège d'une hyperplasie plus ou moins marquée de ses cellules conjonctives ou adipeuses.

II. — L'amyotrophie n'est pas en réalité primitive, elle dépend d'un *trouble fonctionnel du myélaxe*.

Un certain nombre d'auteurs se rallient à cette opinion qui a été soutenue par Erb lui-même.

Déjà avant le professeur d'Heidelberg, Ord (2) en 1874 s'appuie sur des troubles vaso-moteurs observés dans

(1) *Archiv. neurologie*, 1893.

(2) *Med. chir. Transaction*, 1874.

quelques cas et base sa théorie sur l'influence du sympathique.

Berger (1) (de Breslau) fait intervenir l'action des nerfs trophiques ; ceux-ci normalement modérateurs de la nutrition étant altérés, il en résulte de l'hypertrophie, puis consécutivement de l'atrophie. Althaus (2) se rallie à cette opinion.

Lépine nous dit : « Quand on prend en considération la circonscription de la myopathie à certains groupes de muscles sous la dépendance soit d'un nerf, soit d'un groupe de cellules des cornes grises de la moelle, on a des motifs pour suspecter l'état fonctionnel des centres nerveux ».

C'est aussi l'opinion d'Erb. A propos des atrophies d'origine névritique, Erb admet que des troubles purement fonctionnels des appareils trophiques centraux peuvent entraîner des altérations anatomiques dans les appareils moteurs périphériques. La cellule grise antérieure est troublée fonctionnellement, elle n'envoie plus la quantité d'influx trophique nécessaire, et cette diminution est surtout manifeste dans les points qui sont le plus éloignés d'elle (muscle). Il s'agit là d'un trouble fonctionnel médullaire probablement spontané.

Lorsqu'il s'agit d'interpréter la pathogénie de la forme juvénile, nous ne trouvons plus dans une lésion douloureuse périphérique la cause de la modification fonctionnelle de la cellule grise ; mais rien ne répugne à l'esprit d'imaginer que ce trouble fonctionnel se produit sponta-

(1) *Deutsch. Arch. f. Kl. Med.* 1892.

(2) *Med Tunis and gazette.* 1893.

nément, ou du moins que la cause déterminante nous échappe.

Erb (1) verrait ainsi volontiers une trophonévrose des centres trophiques médullaires, peut-être, ajoute-t-il, avec altérations anatomiques nettement appréciables dans certaines conditions de durée et d'intensité. En faveur de cette opinion, Erb met en lumière, outre l'apparence systématique de l'atrophie, l'influence de l'hérédité. La transmission héréditaire n'est pas l'apanage unique des affections nerveuses. Mais là où cet argument prend de la valeur, c'est lorsque dans une même famille, on a constaté une diathèse neuropathique, qu'on y trouve également la myopathie primitive progressive (obs. VII du mémoire d'Erb. 1891).

« Il n'en reste pas moins très probable dit Pillet, qu'il existe une lésion centrale congénitale ou de l'enfance. On peut se demander si l'intégrité du système nerveux tient à ce que l'on se trouve en face de lésions complètement réparées, suivant l'opinion de Lépine. On peut aussi supposer que des lésions destructives des centres supérieurs encore inconnues ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux, fibres et cellules, sans rien changer à leurs rapports réciproques. Dans ce cas, il serait impossible avec nos procédés d'investigation de déceler la lésion ».

Florand (2) se demande si l'intégrité des centres

(1) *Dystrophia muscularis progressiva. Samml. Kl. Vorträge, Leipzig*, N. E. n° 1 1890.

(2) *Thèse*, Paris 1886.

nerveux et des nerfs périphériques est réelle et a toujours existé.

Enfin Brissaud (1) croit à une perturbation fonctionnelle chez des sujets dont les centres nerveux se sont anormalement développés.

D'autres preuves viennent donner quelque apparence de vraisemblance à une origine nerveuse :

L'existence dans une même famille de myopathiques et de myélopathiques, l'existence chez quelques myopathiques de certains caractères attribués généralement aux atrophies myélopathiques, tels que le tremblement fibrillaire, la réaction de dégénérescence, l'existence de lésions névritiques et d'altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle chez des malades qui, durant la vie, avaient présenté les signes des myopathies (hérédité, pas de tremblement fibrillaire. Pas de R. d. D.), enfin l'existence d'atrophies musculaires neurotiques décrites par Hoffmann et Werdnig, présentant le caractère familial, débutant dans l'enfance, sans tremblement fibrillaire, mais offrant la R. d. D., avec atrophie des cellules des cornes antérieures et atrophie corrélative des muscles avec adiposité interstitielle, sans hypertrophie, ni pseudo-hypertrophie des fibres musculaires, tous ces faits plaident en faveur d'une origine nerveuse. Dans les uns, comme dans les autres, il existerait un état pathologique du système nerveux ; cet état se manifesterait dans les formes myélopathiques et neurotiques par des lésions très appréciables ; dans les formes myopathiques, l'altération

(1) Leçons sur les mal. du syst. nerveux. p. 334.

nerveuse nous échapperait complètement et ne se révélerait que par cette dystrophie musculaire.

On a fait un certain nombre d'objections à cette probabilité d'une origine nerveuse.

« Ne sommes-nous pas en droit de nous demander, nous dit Parisot (1), si un trouble fonctionnel peut, pendant de longues années, persister d'une façon constante sans rémission, sans disparition momentanée. Si nous admettons l'existence d'une altération de la cellule des cornes antérieures assez légère pour échapper à notre œil, n'est-il pas rationnel de songer qu'à la longue, cette altération, quelque minime qu'elle soit au début, aura dû s'accroître assez nettement pour devenir clairement perceptible à nos sens... Pourquoi refuser aux muscles le droit de devenir spontanément malade. »

Blocq et Marinesco font remarquer qu'un trouble dynamique, qui peut amener de l'atrophie musculaire, devrait produire des altérations des terminaisons nerveuses intra-musculaires. Il est vrai que Furnster et Babès en auraient trouvé dans quelques cas.

Enfin David Ferrier (2) pense « qu'on devrait s'attendre à voir les troubles fonctionnels de certains segments de la moelle produire des altérations musculaires identiques à celles qui amènent à leur suite les lésions organiques de ces mêmes segments. Or, un des caractères de l'atrophie spinale consiste en ce que le deltoïde est particulièrement atteint, en même temps que le long fléchisseur des bras et le long supinateur.

(1) *Th. agrég.*, 1886.

(2) *Assoc. med., britann.*, 1893.

Par contre, dans la forme juvénile, le deltoïde n'est pas atteint, alors que les autres muscles sont déjà très atrophiés, ou alors il présente une hypertrophie passagère. Cette absence de parallélisme dans la distribution des atrophies entre les formes myélopathiques et myopathiques ont, pour moi, une objection grave contre l'origine nerveuse. » Or, E. Boix nous fait très justement remarquer que le deltoïde, quoique hypertrophié, n'en est pas moins malade. Quant au fléchisseur de l'avant-bras et au long supinateur, ils sont classés comme atteints en même temps que les muscles du bras. Le groupe fonctionnel d'Erb innervé par les cinquième, sixième nerfs cervicaux, reste donc entier dans les deux cas.

Actuellement, la théorie nerveuse fait de grands progrès, et tend à prévaloir tout à fait.

« A ne considérer, nous dit E. Boix (1), la maladie musculaire que comme un vice d'évolution, il est une loi d'ontogénèse, d'après laquelle une malformation congénitale existe rarement isolée, et qu'à un degré plus ou moins prononcé, l'ensemble de l'être participe à cette infériorité plastique et psychique qui fait de lui un minus habens. Comment s'étonner, dès lors, que plusieurs systèmes soient frappés à la fois, et pourquoi le système nerveux serait-il épargné, quand d'autres ont leur part de dégénérescence. Or, la moindre tare nerveuse a des conséquences beaucoup plus graves que celles du reste de l'organisme, le système nerveux étant le lieu géométrique de tous les actes vitaux. Et comme dans ces cas, il y a presque toujours prédominance de la dystrophie

(1) Tr. de méd., T. vi.

sur tel ou tel appareil, il se peut que ce soit ici le système musculaire qui, plus qu'un autre, trahisse l'infirmité fonctionnelle de l'axe cérébral spinal.

Enfin M. le Professeur Raymond considère maintenant « l'atrophie musculaire progressive comme une affection primitive et dégénérative du segment inférieur de la voie motrice, représenté par les neurones spino-musculaires qui s'étendent des cellules tropho-motrices des cornes antérieures de la moelle aux muscles, véritables prolongements des neurones. Tantôt la dégénération débute par les muscles de la périphérie et peut s'y cantonner, tantôt elle débute par les cellules tropho-motrices des cornes antérieures et alors elle entraînera une dégénération secondaire des racines motrices des nerfs moteurs et des muscles. La première éventualité se rencontre dans les cas où la dystrophie débute dans le jeune âge, revêtant ordinairement les caractères d'une affection familiale qui est la conséquence de l'hérédité morbide. La deuxième éventualité est la règle quand l'affection commence à l'âge adulte. Dans les deux cas, l'atrophie se manifeste en premier lieu, dans les muscles exposés à un surmenage relatif ou absolu. Aussi se montre-t-elle aux muscles sacro-lombaires et aux racines des membres chez l'enfant, aux petits muscles des mains chez l'adulte.

« Le caractère familial n'entraîne pas comme corollaire inévitable l'origine myopathique de la dystrophie. Une amyotrophie progressive peut être à la fois myélopathique et familiale ; inversement une atrophie muscu-

(1) Cliniques des maladies du système nerveux, 1897-98.

laire progressive, qui frappe isolément un membre d'une famille, peut ne débiter qu'à l'âge adulte et être l'expression d'une myopathie primitive.

« Donc, pas de démarcation infranchissable entre les amyotrophies progressives familiales et l'atrophie Aran-Duchenne. Les différents types d'atrophie musculaire progressive ne sont que des variantes d'une même entité morbide, elle a pour substratum un même système organique, le neurone spino-musculaire et son prolongement, le muscle. La partie faible de ce système paraît être le muscle dans les premiers temps de la vie, et la cellule tropho-motrice, origine du neurone, à l'état adulte. » Exceptionnellement, le contraire peut se produire.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la forme juvénile d'Erb présente souvent des difficultés au début de l'affection. Elle peut se montrer sous forme isolée, sans être familiale et héréditaire ; elle débute parfois après l'âge de 20 ans. L'atrophie est localisée au début soit aux muscles de la ceinture scapulaire, ce qui est le plus habituel, soit aux lombes et aux jambes ce qui est plus rare ; à cette époque, la face n'est jamais prise. Aussi peut-on arriver à la confondre souvent avec d'autres affections.

I, Eliminons d'abord rapidement les atrophies musculaires ayant pour point de départ une *lésion locale*.

1. *Atrophies par trauma ou compression du nerf cubital*. — On se basera sur les commémoratifs, l'unilatéralité des phénomènes, la limitation des accidents au domaine du nerf (suppression de presque tous les mouvements de la main, griffe portant sur les deux derniers doigts), la préexistence de troubles parétiques, la présence fréquente de troubles sensitifs.

2. *Paralysie radiculaire supérieure d'Erb-Duchenne*. — Elle est consécutive à un traumatisme de la partie

postéro-supérieure de l'épaule, à une compression du creux sus-claviculaire, à une arthrite vertébrale cervicale (Mal de Pott).

On est en présence soit d'une parésie, soit d'une paralysie plus ou moins complète, unilatérale, limitée à un groupe musculaire bien déterminé, identique à celui de la forme juvénile, avec atrophie musculaire, diminution de la contractilité faradique et galvanique, avec réaction de dégénérescence; les phénomènes douloureux sont presque constants au début, de même que l'anesthésie tout à fait dans les premiers jours.

3. *Atrophies musculaires consécutives aux lésions articulaires.* — Peu importe la nature de la lésion (rhumatisme articulaire aigu ou chronique, goutte, tuberculose, trauma), l'atrophie dont le degré n'est nullement en rapport avec l'intensité de la lésion articulaire porte de préférence sur les extenseurs du membre, et les sujets sont obligés de suppléer par des artifices à l'insuffisance des muscles atteints.

L'atrophie dure très longtemps et survit à l'arthrite. Elle peut disparaître par traitement approprié, mais s'efface rarement complètement. Ce sont des amyotrophies d'origine réflexe, avec diminution de l'excitabilité électrique, sans altération qualitative, sans réaction de dégénérescence.

4. *Atrophies des muscles thoraciques consécutifs à la pleurésie aiguë.* — Les commémoratifs, les signes stéthoscopiques, lèveront les doutes.

5. *Atrophies hystériques*, — Signalées par Babinski (1) et Souques (2).

Elles frappent un membre ou segment de membre.
1° Elles ne sont ordinairement pas symétriques : 2° Elles atteignent en masse et détruisent rapidement un territoire musculaire, puis restent stationnaires un certain temps, pour évoluer ensuite rapidement vers la guérison ; 3° Les localisations sont parfois déconcertantes ; 4° Présence de stigmates hystériques, souvent précédés de contractures ; 5° Pas d'histoire héréditaire ou familiale 6° Débutent à un âge où les myopathies sont ordinairement avancées.

6. *Absence congénitale du grand pectoral*. — Signalée par Féré (3) chez deux épileptiques. L'état stationnaire fera faire le diagnostic.

7. *Myopathie phlébitique*. — L'existence d'une phlébite antérieure (douleur, œdème), la localisation spéciale de l'atrophie (ordinairement membres inférieurs) souvent accompagnée de rétractions, la présence de phénomènes paralytiques et l'impotence fonctionnelle feront faire le diagnostic (Gillot (4)).

II. Nous pouvons nous trouver en présence d'une atrophie musculaire *consécutive à une myélopathie*.

1. *Sclérose latérale amyotrophique*. — Atteint surtout les adultes de 35 à 50 ans. Paralysie spasmodique des membres supérieurs ou inférieurs, atrophie des petits

(1) *Archiv. de Neurol.*, 1886.

(2) *Th.*, Paris 1891.

(3) *Iconogr. Salpêtrière*, 1889, p. 90, 1891, p. 156.

(4) *Thèse*, Paris, 1900.

muscles des mains pouvant gagner ensuite les bras ou l'épaule. Exagération des réflexes tendineux. Trépidation épileptoïde. Complications bulbaires (syndrome labio-glosso-laryngé).

2. *Paralysie infantile*. — Débute dès l'âge de 9 mois, rarement au delà de 2 ans (quelquefois on l'a vue débiter vers 6 à 8 ans); de plus, affecte rarement le type scapulo-huméral. D'abord période fébrile, puis, la paralysie s'est généralisée, et a rétrocedé. Elle a abandonné un certain nombre de muscles pour se localiser à une région qui restera frappée d'une façon définitive (ordinairement le membre inférieur); c'est alors que l'atrophie apparaît dans ces muscles paralysés, entraînant des déformations osseuses. La face est rarement prise; l'atrophie est unilatérale; il y a abolition de l'excitabilité électrique. Réaction de dégénérescence.

3. *Syringomyélie*. — Débute de 15 à 25 ans. Dissociation de la sensibilité (abolition de la sensibilité thermique et douloureuse, conservation de la sensibilité tactile). Participation des cordons postérieurs (douleurs fulgurantes, signe de Romberg) participation des cordons latéraux (paralysie spasmodique, amyotrophie revêtant ordinairement la forme Aran-Duchenne). Troubles trophiques (scoliose, panaris analgésique...) Elle a pu quelquefois être rencontrée sous la forme familiale.

III. Nous pouvons avoir une atrophie musculaire *consécutive à une névrite*.

1. *Polynévrite localisée*. — Les causes peuvent être : infectieuses, toxiques ou traumatiques. Préexistence de troubles moteurs (parésie, paralysie). Fréquence de

troubles sensitifs, subjectifs et objectifs (pseudo-abcès). Troubles trophiques divers. Variabilité de l'atrophie qui débute, tantôt par les membres inférieurs (alcoolisme), tantôt par les membres supérieurs (saturnisme) avec prédilection pour les extenseurs (poignet tombant, steppage). Intensité et rapidité de l'atrophie. Diminution ou abolition des réflexes tendineux. Troubles de la contractilité électrique. Réaction de dégénérescence des muscles atrophiés. Pas de complications bulbaires. Pas de caractère familial. Curabilité de l'affection.

2. *Polynévrite généralisée* :

a) Les polynévrites infectieuses aiguës fébriles se diagnostiqueront facilement, en raison de la fièvre et de la marche rapide de la paralysie. La contractilité des nerfs et des muscles est absolu. La réaction de dégénérescence existe. La guérison est fréquente.

b) Les polynévrites à forme de paralysie générale spinale antérieure subaiguë évoluent très lentement; il n'y a pas de fièvre, la guérison est habituelle.

c) Les polynévrites à marche lente sont plus difficiles à reconnaître, mais ici on a affaire à des paralysies périphériques avec douleurs souvent intenses, il existe des troubles sensitifs; on trouve la réaction de dégénérescence.

IV. Nous arrivons enfin aux atrophies musculaires progressives. Est-ce une atrophie myélopathique, neurotique ou myopathique.

1. *L'atrophie musculaire myélopathique, ou type Aran-Duchenne*. — Elle débute par les petits muscles des mains (mains en griffe). L'amaigrissement marche des

extrémités des membres vers le tronc, les muscles sont lâches, mollasses, ballottants. Il n'y a pas de pseudo-hypertrophie. Elle peut se montrer à tous les âges, mais surtout à l'âge mûr, pas de caractère familial. L'évolution, ordinairement lente, a parfois une allure rapide continue et progressive. Contractions fibrillaires. Réaction de dégénérescence. Intégrité ou exagération des réflexes tendineux. Complications bulbaires (Syndrome labio-glossolaryngé. Paralyse bulbaire progressive, sclérose des faisceaux pyramidaux).

La variété scapulo-humérale de Vulpian diffère peu de la précédente, le début se fait par l'épaule, et gagne rapidement les interosseux, pour présenter bientôt tous les signes du type Aran-Duchenne.

2. *Les amyotrophies d'origine névritique* revêtent plusieurs types principaux :

d) Type Charcot-Marie. Débute dans l'enfance ou l'adolescence par les petits muscles des pieds, l'extenseur du gros orteil ou l'extenseur commun ou encore par le jambier antérieur et les péroniers. Ce n'est qu'au bout de quelques années que l'atrophie gagne les petits muscles des mains. Intégrité des muscles du tronc, de l'épaule, de la face, des muscles de la racine des membres. Contractions fibrillaires. Diminution des réflexes tendineux. Diminution de la contractilité électrique. Réaction de dégénérescence. Il présente le caractère familial.

Le type fémoro-tibial d'Eichhorst, le type péronier de Footh, enfin, l'atrophie musculaire progressive neurotisque d'Hoffmann sont identiques au précédent.

b) *Type Déjerine-Sottas* (névrite interstitielle hyper-

trophique et progressive de l'enfance). — Débute, comme le précédent, dans l'enfance, par les membres inférieurs pour gagner ensuite les mains. Mais il présente en outre des signes de tabès (signes d'Argyll-Robertson. Signe de Romberg, incoordination motrice) des troubles sensitifs, de la cypho-scoliose, de l'hypertrophie des troncs nerveux périphériques.

3. Il nous reste enfin les *atrophies musculaires progressives myopathiques*.

Le début se fait par les racines des membres ; l'atrophie procède d'une manière élective, frappant certains muscles à l'exclusion d'autres. Elles présentent le caractère familial ; on remarque des attitudes spéciales caractéristiques, l'envahissement éventuel des muscles de la face, la lenteur de l'évolution, l'absence de contractions fibrillaires et de troubles sensitifs, la diminution simplement quantitative des réactions électriques, l'intégrité des reflexes tendineux, la fréquence des rétractions tendineuses et enfin l'absence de complications bulbaires.

De quelle variété s'agit-il ?

a) *Paralysie pseudo-hypertrophique de l'enfance*. —

Le début se manifeste par une parésie des membres inférieurs et des muscles lombaires. Puis il se développe une pseudo-hypertrophie de ces régions contrastant avec leur état de faiblesse. La maladie gagne enfin après un temps variable les muscles de l'épaule et du bras, mais plutôt sous la forme atrophique, à part un ou deux muscles (deltoïde).

b) *Type Leyden-Mobius*. — C'est la même évolution,

la même distribution que dans la paralysie pseudo-hypertrophique ; seulement les muscles, au lieu d'être hypertrophiés, sont atrophiés. C'est la paralysie pseudo-hypertrophique sans hypertrophie. Quelquefois primitif, il n'est souvent qu'une simple phase de la myopathie pseudo-hypertrophique.

c) Type Landouzy-Déjerine. — Débute dans l'enfance par la face, ce n'est que beaucoup plus tard que l'atrophie s'étend aux muscles de l'épaule, et aux membres inférieurs ; d'ailleurs la distribution est la même que dans la forme juvénile.

d) Type Juvénile d'Erb. — Débute dans l'adolescence par les muscles de la ceinture scapulaire et du bras, envahissant ensuite les lombes et souvent les membres inférieurs. La face peut se prendre à une époque tardive.

e) Type Zimmerlin. — Présente la même évolution et la même distribution que la forme juvénile. Il s'en distingue seulement par l'absence de lipomatose secondaire.

TRAITEMENT

Le traitement est loin d'avoir une efficacité absolue. « Il semble, dit le professeur Raymond, qu'en vertu d'un vice constitutionnel antérieur à la naissance, le système musculaire soit dévié de son évolution normale, et voué à une dystrophie, à laquelle rien ne saurait l'arracher. »

Quoi qu'on fasse, la maladie poursuit sa marche progressive. Cependant, nous avons vu que l'évolution subissait des périodes d'arrêt que l'on peut essayer de prolonger, et malgré la fatalité de cette évolution, on peut arriver à rendre de réels services aux malades.

Tout d'abord, comme la myopathie est une maladie essentiellement familiale et héréditaire, il faut *déconseiller le mariage* aux myopathiques ou avec des myopathiques : cependant l'hérédité n'est pas toujours fatale, quelques membres de la famille peuvent rester indemnes, mais la myopathie peut reparaitre chez leurs enfants. Il faut donc en tenir compte dans les avis qui seraient demandés à l'occasion d'un mariage.

En présence d'un enfant, issu d'un père ou d'une mère

myopathique ou ayant des myopathiques parmi ses ascendants ou ses collatéraux, il conviendra de recommander la stricte observation des préceptes de l'hygiène. En particulier, on conseillera d'*éviter le surmenage musculaire*. Celui-ci a été accusé de favoriser le développement de l'affection. Il faudra donc agir de même chez un myopathique au début, ou à une période plus ou moins avancée de l'affection. Il est donc nécessaire d'en tenir compte pour le choix d'une profession.

Néanmoins, il ne faut pas laisser les muscles dans une trop grande inaction. on doit chercher à conserver et à développer leur nutrition par un exercice modéré. Chez les prédisposés ou chez les myopathiques avérés, on aura recours à la **gymnastique**. C'est surtout la gymnastique de l'opposant qui permet d'exercer isolément un muscle ou un groupe de muscles. Pour déterminer les muscles qu'il convient d'exercer particulièrement, on ne se laissera pas guider seulement par leur atrophie ; nous avons vu en effet que les muscles atteints peuvent être pendant une période plus ou moins longue le siège d'une pseudo-hypertrophie et que malgré leur augmentation de volume quelquefois très prononcée, leur force est très diminuée. On devra donc prendre pour guide l'affaiblissement des muscles que l'on déterminera en explorant méthodiquement la puissance de leur contraction.

Chez le myopathique avéré, l'**électricité** formera la base du traitement. Il semble que le traitement doive être ici surtout périphérique, en raison même de la nature de la maladie. Le traitement central peut cependant être de quelque utilité, en excitant les centres trophiques des

muscles malades. Si l'on ne peut espérer par le traitement électrique obtenir la guérison complète, on peut espérer en retarder l'évolution, conserver plus longtemps la nutrition et le fonctionnement des divers muscles atteints, et quelquefois développer de nouveau en partie la force et le volume des muscles atrophiés. Duchenne (de Boulogne) était même d'avis que, institué dès le début de la maladie, la faradisation localisée en empêchait le développement et pouvait la guérir. Malheureusement, l'observation consécutive n'a guère confirmé ces résultats. Lorsque les altérations musculaires sont très étendues, on fera porter le traitement plus particulièrement sur les muscles dont la fonction est la plus utile.

La *faradisation* est le meilleur moyen pour restaurer la fibre musculaire en voie d'atrophie. Pendant la durée du passage du courant, il se produit une série de contractions successives, qui peuvent devenir assez rapprochées pour produire un état tétanique du muscle, tandis qu'avec le courant continu, on n'obtient jamais qu'une contraction au moment de la fermeture du courant et une à l'ouverture. La faradisation conviendra donc bien pour réveiller la contractilité de la fibre, ce sera une espèce de gymnastique électrique.

Il faut éviter les excitations trop fortes et trop prolongées. On emploiera de préférence les courants induits d'une bobine à gros fil, avec intermittences espacées du courant inducteur, et on se contentera d'exciter chaque muscle de une à trois minutes. Il ne faut pas laisser le muscle en état de tétanisation pendant toute la durée de son électrisation, mais il convient de rythmer

les excitations, soit en soulevant de temps à autre les électrodes, soit en interrompant le courant induit à l'aide d'un interrupteur. On maintiendra par exemple l'excitation du muscle pendant une à trois secondes, on l'interrompra ensuite pendant un temps égal, et on recommencera.

La faradisation directe atteint directement la substance musculaire; on applique les deux électrodes sur la peau sus-jacente aux muscles atrophiés, en se servant d'éponges humides.

La faradisation indirecte est destinée à faire contracter les muscles par l'intermédiaire des nerfs moteurs. Une des électrodes sera appliquée sur une région indifférente (par exemple, le devant de la poitrine) tandis que l'électrode active sera placée sur un point où le tronc nerveux est superficiel.

Pour la faradisation généralisée, le malade est assis sur une chaise, les pieds nus appuyés sur un escabeau à plan incliné. Ce plan incliné est recouvert d'une plaque en fer ou en cuivre, séparée des pieds du malade par une pièce de flanelle humide. La plaque est reliée à l'un des pôles d'un appareil d'induction (pôle fixe) et de l'autre pôle (mobile) part un fil terminé par un pinceau métallique que l'on promènera sur les muscles malades.

La moyenne de l'intensité du courant faradique est celle qui correspond à une contraction modérée du muscle, dont il faudra se contenter.

La durée d'une séance de faradisation sera au plus de dix minutes.

La faradisation n'est pas toujours sans inconvénients.

M. le docteur Plicque nous a fait justement remarquer que l'on avait souvent beaucoup abusé de ce mode d'électrisation. Il en résulte alors souvent du surmenage musculaire qui, au lieu d'exciter la nutrition du muscle, la fatigue, et contribue à accélérer la marche de l'atrophie. On obtient ainsi un résultat opposé à celui que l'on recherchait.

Le courant galvanique peut être aussi employé, soit sous forme de galvanisation continue, soit sous celle de galvanisation discontinue, avec interruptions plus ou moins fréquemment répétées, ou avec renversements du courant, c'est-à-dire avec alternatives voltaïques.

On a depuis longtemps attribué à la galvanisation continue une action trophique spéciale sur les tissus et en particulier sur les muscles. Des recherches faites par Debedat (1) (de Bordeaux) ont montré que la nutrition des muscles pouvait être activée par le passage continu d'un courant galvanique. Mais il faut éviter de trop fortes intensités et une durée trop prolongée, car dans ces conditions, ainsi que l'a montré Weiss, les actions électrolytiques qui se passent dans l'intimité des tissus, sont susceptibles de les altérer et ce cas se produit notamment pour les muscles.

On applique l'électrode positive très large sur une région indifférente, sternale ou lombaire, puis avec l'électrode négative humectée, on fait des frictions sur la région du muscle ou du nerf que l'on veut exciter.

La moyenne de l'intensité du courant galvanique sera de trois à six ou huit milli-ampères au maximum. La

(1) *Archiv. d'elect. méd. expér. et clin.*, 1894, n^{os} 14 et 15.

séance ne durera pas plus de deux à quatre minutes.

On peut avoir recours à la *Galvano-Faradisation*, procédé employé par Watteville, de Londres (Ladame)(1). Le courant induit de la bobine secondaire et le courant galvanique passent dans le même fil et ont même direction. On applique les deux électrodes sur les muscles à électriser, on peut aussi appliquer l'anode sur le point d'élection du tronc nerveux et promener l'électrode négative dans tous les sens sur les masses musculaires malades.

On a également utilisé la *Franklinisation*. En dehors de l'action du bain statique sur la nutrition générale, on peut exciter l'activité fonctionnelle des muscles, au moyen d'étincelles ; mais l'action locale sur les muscles semble dans ces conditions moins accusée qu'avec la faradisation ou avec la galvanisation.

Les courants de haute tension et de haute fréquences introduits en thérapeutique par d'Arsonval n'ont pas été encore employés.

La voltaïsation sinusoïdale n'a pas été utilisée localement, mais employée en applications générales au moyen de bains hydro-électriques (Larat).

En général, les séances d'électrification seront journalières, et le traitement devra être continué pendant des mois, même des années ; cependant il sera bon de le suspendre pendant quelques semaines ou quelques mois.

On utilisera aussi avec avantage le **massage** soit dans les intervalles de repos du traitement électrique, soit en même temps que lui. Il sera surtout indiqué, lorsqu'il

(1) *Rec. de méd.*, octobre 1886.

existera des rétractions musculaires ou tendineuses, qui auront amené des déformations des membres et gêné leur fonctionnement. Cependant, lorsque les rétractions seront très prononcées, la ténotomie seule aura quelque utilité.

On pourra employer également les frictions alcooliques des muscles en voie d'atrophie.

Les *appareils orthopédiques* pourront rendre quelques services momentanés. Les fonctions des membres supérieurs sont entravées par l'affaiblissement des muscles de la ceinture scapulaire, les omoplates ne sont plus suffisamment maintenues contre le thorax, et s'en détachent aux moindres mouvements, n'offrant plus un point d'appui suffisant aux membres supérieurs. Un corset fixant les omoplates permettrait aux membres supérieurs de se mouvoir avec plus de facilité. L'usage de ces appareils peut amener de la gêne et des ennuis. De plus, des malades ont pu continuer à vaquer à leurs affaires, malgré leurs déformations, lorsqu'elles n'entraînent pas trop de fatigue (Huet).

Les *médicaments* n'ont absolument aucun effet. Eichhorst recommande de se défier de l'arsenic et des autres nervins.

Lépine aurait retiré quelque avantage de la *médication thyroïdienne*. Il fit prendre à un myopathique 60 grammes par semaine de glande fraîche mélangée d'un peu de poudre de guimauve et contenue dans des cachets (2 grammes chacun) ; le traitement dura deux mois, le malade prit même parfois 100 et 120 grammes de glande par semaine. L'amélioration apparut au bout de quinze jours.

(1) *Lyon médical*, mai 1896.

Elle paraît n'avoir porté que sur les muscles pris en dernier lieu, le volume des muscles n'a pas changé ; seule l'énergie de la contraction de ces muscles a été améliorée.

Brissaud et Allard (1) auraient essayé chez un de leurs malades de l'*organothérapie* par du suc musculaire. Après le traitement, il y aurait eu une augmentation réelle des excitabilités pour plusieurs muscles.

Le *traitement général* ne sera pas négligé ; il faudra surveiller avec attention la nutrition générale, hygiène, alimentation, aération, exercice modéré.

Dans les intervalles de repos du traitement électrique, on recommandera le séjour au bord de la mer, à la campagne, ou dans un climat de montagne.

On évitera tout particulièrement toutes les causes de contagion par le bacille de Koch et les autres germes pathogènes qui pourraient infecter l'appareil broncho-pulmonaire, si peu résistant chez le myopathique. Nous avons vu en effet que la mort survenait chez lui ordinairement par le fait d'une pneumonie ou de la tuberculose pulmonaire.

(1) Congrès des médecins aliénistes et neurologistes, Angers 1898.

CONCLUSIONS

1° L'atrophie musculaire progressive juvénile d'Erb ne doit pas être considérée comme une entité morbide distincte, mais comme une simple forme clinique de la myopathie primitive progressive.

2° L'anatomie pathologique a fait considérer jusqu'alors cette maladie comme étant d'origine purement myopatique ; mais la présence fréquente de certains caractères attribués aux myélopathies, l'existence dans une même famille de myélopathiques et de myopatiques, l'alternance de l'affection avec d'autres maladies nerveuses, fait aujourd'hui, soupçonner une origine nerveuse, peut-être simplement trophique pour les uns, mais peut-être aussi pour les autres avec des lésions anatomiques encore inconnues.

3° La forme juvénile est une affection de l'adolescence ou de la deuxième enfance, survenant sans causes déterminantes bien fixées, mais présentant ordinairement le caractère familial. Elle est *caractérisée*, par la faiblesse et l'atrophie des muscles de la ceinture scapulaire et des bras, souvent aussi de la ceinture pelvienne, des lombes

et des membres inférieurs, parfois avec participation tardive de la face. L'atrophie s'accompagne souvent d'hypertrophie musculaire vraie ou fausse.

4° *La marche* est progressive, présentant des périodes d'interruption ; elle est lente, mais fatale. La survie peut-être de plusieurs dizaines d'années. Le *pronostic* quoad vitam, quoique grave, est donc relativement favorable, en raison même de cette longue survie.

5° Pour établir le *diagnostic*, on s'appuiera surtout sur le mode de début, la localisation primitive de l'atrophie, l'absence des contractions fibrillaires et de la réaction de dégénérescence, et sur la simple diminution quantitative des réactions électriques.

6° L'électricité formera la base du traitement ; on emploiera de préférence la faradisation qui réveillera la nutrition musculaire. La durée du traitement sera de plusieurs mois et même de plusieurs années, avec des périodes de repos. Il faudra néanmoins en éviter l'abus, pour ne pas amener de surmenage musculaire, qui détruirait le bon effet du traitement. L'exercice modéré et l'hygiène aideront puissamment au traitement électrique pour amener, non pas la guérison, mais une amélioration très notable.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

DEBOVE.

Vu : LE DOYEN,

BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

LE VICE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
GRÉARD.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Inédite)

Recueillie dans le service de M. le docteur Tapret, à l'hôpital Lariboisière.

Apolline Ross..., âgée de 20 ans, domestique, entre salle Husson, n° 7, le 28 février 1900.

Antécédents héréditaires. — Pas d'antécédents héréditaires. Pas de maladies nerveuses dans la famille ; père mort de fluxion de poitrine ; mère, frères et sœurs bien portants.

Antécédents personnels. — Aucune maladie dans son jeune âge ; réglée à 12 ans ; ses règles reviennent régulièrement chaque mois, mais elles sont douloureuses et durent environ cinq jours. Travaillant d'abord dans la culture, elle se place ensuite, à l'âge de 15 ans, comme cuisinière.

Début. — En décembre 1899, elle s'aperçoit qu'elle a moins de force dans le bras droit ; elle se fatigue au moindre effort ; en même temps elle remarque que son bras maigrit beaucoup.

Quinze jours après environ, le bras gauche se prend à son tour, il devient également moins fort et maigrit aussi, mais beaucoup moins que le bras droit.

En même temps, elle remarque un amaigrissement notable de toute la moitié supérieure du corps, tandis que l'abdomen et les membres inférieurs restent intacts.

Les mouvements des membres supérieurs commencent à devenir difficiles ; elle éprouve de la difficulté à lever le bras au-dessus de sa tête ; la faiblesse et l'amaigrissement augmentent, tandis que du côté des membres inférieurs, elle ne remarque rien de semblable et qu'elle éprouve seulement un peu de fatigue, plus rapide qu'à l'ordinaire, après la marche.

Pendant tout ce temps, elle n'a ressenti ni douleurs, ni tiraillements, son état général est resté bon et elle n'a présenté aucun autre trouble fonctionnel.

En février 1900, elle est obligée de cesser son travail, ne pouvant plus se servir de ses bras ; c'est alors qu'elle se présente à l'hôpital Lariboisière où elle est admise le 28 février.

Etat actuel (26 mars). — Femme de moyenne constitution qui nous paraît fortement amaigrie, dans la moitié supérieure du corps.

Membre supérieur droit. — Ce qui nous frappe au premier abord, c'est la saillie anormale des omoplates, donnant l'aspect caractéristique du dos ailé ; l'omoplate est fortement écartée de la paroi thoracique, elle est déjetée en haut et en dehors, de sorte que son angle supéro-interne s'aperçoit près du bord externe du creux sus-claviculaire.

Le moignon de l'épaule est très abaissé ; aussi l'épaule paraît-elle fuyante, et le cou notablement allongé.

Le deltoïde et le triceps ne sont pas atteints ; ils ne présentent pas non plus d'hypertrophie apparente.

Les pectoraux sont notablement atrophiés, ils ont disparu en partie ; les fosses sus et sous-claviculaires sont exagérées.

Le trapèze, le sus-épineux, les rhomboïdes, le dentelé, le grand dorsal sont atrophiés.

Le sterno-mastoïdien, l'angulaire et le sous-épineux sont normaux.

Le bras est très amaigri ; on remarque une notable diminution des masses musculaires antérieures (biceps et brachial antérieur).



Obs. I.

Vue de face.



Obs. I.

Vue de dos.

L'avant-bras présente peu d'amaigrissement ; si l'on commande à la malade de fléchir l'avant-bras sur le bras, et si l'on essaye de s'opposer à ce mouvement, on ne sent pas la corde que forme normalement le long supinateur qui est atteint par l'atrophie ; les autres muscles semblent intacts.

Les petits muscles des mains ne sont pas atteints ; cependant, le mouvement d'opposition du pouce est pénible et douloureux ; de plus, il y a un point sensible à la pression au niveau de la phalange métacarpienne du pouce.

Les mouvements du bras sont difficiles, la malade est obligée d'abord de porter le bras en arrière, en le levant en même temps jusqu'à l'horizontale, pour appliquer l'omoplate au thorax. La deuxième partie du mouvement s'exécute difficilement, et elle arrive avec peine à lever le bras au-dessus de l'oreille. La force est diminuée.

Membre supérieur gauche. — Nous remarquons les mêmes déformations, et les mêmes troubles des mouvements, mais beaucoup moins accentués que du côté droit. La saillie de l'omoplate est moins prononcée, et l'abaissement du moignon de l'épaule moins intense ; il y a moins d'amaigrissement et la force est mieux conservée.

Dos. — Atrophie prononcée des masses sacro-lombaires et des muscles spinaux. Pas de lordose lombaire.

Membres inférieurs, ne sont pas atteints ; les mollets sont de volume normal, la marche se fait très facilement.

Face. — Lorsque la malade dort, l'occlusion des paupières n'est pas tout à fait complète ; les autres muscles semblent intacts ; il paraît cependant y avoir un léger amaigrissement du côté gauche.

Pas de troubles sensitifs : Réflexes patellaires conservés ; consistance des muscles normale.

M. le Dr Plieque a bien voulu nous communiquer le résultat de l'*examen électrique des muscles* normale.

Les contractilités faradique et galvanique sont normales :

tout au plus existe-il une très légère diminution de la contractilité faradique du grand pectoral droit, des sus-épineux et sous-épineux, la contractilité galvanique n'est pas diminuée.

Il n'y a pas d'inversion polaire; il n'y a pas non plus d'augmentation de cette contractilité, rien en un mot qui rappelle la réaction de dégénérescence.

Cependant sur le grand pectoral droit, la contraction galvanique est un peu plus lente et traînante; elle tend à se limiter au segment musculaire directement excité, sans s'étendre à l'ensemble du muscle.

La même tendance s'y retrouve à gauche, quoique moins accentuée.

Mais le contraste de cette contraction lente et partielle est très nette quand on prend un muscle sain (deltoïde) comme terme de comparaison.

Les contractions électriques ne sont pas douloureuses.

Traitement. — La malade est soumise depuis son entrée au traitement électrique; chaque jour, séance de faradisation localisée.

L'amélioration à ce jour (1^{er} juin) paraît notable; l'atrophie n'a pas augmenté, la force est un peu revenue dans les bras, et la malade nous dit exécuter les mouvements de ses bras avec beaucoup plus de facilité qu'avant le traitement.

OBSERVATION II (Inédite)

Recueillie dans le service de M. le Dr Landrieux à l'hôpital Lariboisière.

Léon Rob..., âgé de 18 ans, garçon marchand de vin, entre salle Boulay, n° 39 le 14 mai 1900.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant; sa mère a eu 18 enfants: (lui seul n'est pas du même père) 8 sont morts en bas âge de 18 mois à 3 ans, les autres sont bien portants: Pas de névroses dans la famille.

Antécédents personnels. — A part un abcès froid qu'il a eu au cou à l'âge de 10 mois, il a toujours été bien portant ; il est cependant sujet aux épistaxis.

Il est garçon marchand de vin depuis 3 ans.

Début. — Le début paraît remonter à 2 ans. Lui-même ne s'est tout d'abord aperçu de rien ; un jour, sa mère lui fait remarquer une déformation des deux épaules, qui étaient, dit-il, abaissées et portées un peu en avant. Quelques temps après, il ressent un peu de faiblesse dans le bras droit, il éprouve de la difficulté à lever le bras au-dessus de la tête (cependant il pouvait lever facilement un fardeau de terre).

Presque en même temps, il ressent également un peu de faiblesse dans le bras gauche, mais à un moindre degré que de l'autre côté, cependant il dit ne pas avoir remarqué d'amaigrissement du bras à ce moment là.

Cependant, il ne peut continuer son métier de garçon livreur qui lui est trop pénible, il se place alors comme garçon de salle, métier qu'il a exercé jusqu'à son entrée à l'hôpital. Il s'écoule ainsi plus d'une année, pendant laquelle, il ne remarque qu'une augmentation croissante de la faiblesse des membres supérieurs.

Depuis 3 mois, après de longues marches, il éprouve dans les jambes une sensation de fatigue rapide, jusqu'alors inconnue.

Il y a 2 mois, épistaxis abondante, répétée 4 fois en 2 jours.

La faiblesse des bras ayant augmenté et les mouvements devenant plus difficiles, il est obligé de quitter son travail. Il se présente alors à l'hôpital le 14 mai.

Etat actuel (23 mai). — Homme de faible constitution, très amaigri.

Les épaules sont fuyantes, fortement abaissées, un peu rejetées en avant ; le cou semble allongé.

A droite, l'omoplate est écartée du tronc et un peu remontée,

on en aperçoit l'épine derrière la corde du sterno-mastoïdien.

A gauche l'omoplate fait à peine saillie en arrière.

On remarque la disparition presque complète des pectoraux, l'exagération des fosses sus et sous-claviculaires ; les espaces interosseux sont creux et bien marqués.

Les trapèzes sont un peu atrophiés, de même que les sus-épineux et les dentelés.

Les deltoïdes ne présentent ni atrophie, ni hypertrophie ; le triceps brachial, le sterno-mastoïdien, l'angulaire sont normaux.

Les bras sont un peu amaigris ; néanmoins on sent bien les masses du biceps et du brachial antérieur.

Les avant-bras, maigres, paraissent intacts ; le long supinateur fait saillie, lorsque le malade fléchit l'avant-bras sur le bras.

Les petits muscles des mains sont intacts.

Le malade éprouve de la difficulté à lever le bras au-dessus de la tête, principalement du côté droit ; pendant qu'il le lève jusqu'à l'horizontale, on voit l'angle inférieur de l'omoplate faire une forte saillie en arrière ; puis pour terminer le mouvement, il est obligé d'exécuter une secousse qui lance son bras au-dessus de la tête.

Du côté gauche, les mouvements du bras, quoique limités, s'exécutent plus facilement que de l'autre côté.

Dos. — On ne remarque pas de diminution bien marquée des muscles spinaux. Pas de déformation de la colonne vertébrale.

Membres inférieurs. — Ne sont pas pris, il n'y a pas d'atrophie ; il n'existe que de la fatigue après la marche. Pas de troubles de la marche.

Réflexes patellaires sont conservés.

Faces. — On remarque une légère participation du visage.

Du côté des yeux, il n'y a pas d'exorbitisme ; mais lorsque le

malade dort l'occlusion des paupières est manifestement incomplète.

Il y a un peu d'asymétrie faciale ; la moitié gauche paraît un peu amaigrie ; les lèvres sont plus amincies de ce côté ; de plus la lèvre inférieure est un peu abaissée.

Le malade ne peut arriver avec son orbiculaire des lèvres à faire un orifice arrondi qui lui permette de siffler ; il « siffle des dents ».

Lorsqu'il rit, il existe un peu du rire en travers.

Pas de troubles sensitifs.

M. le Dr Plicque a bien voulu aussi nous communiquer pour ce malade le résultat de l'examen électrique.

Les contractilités galvanique et faradique sont normales. Sur aucun muscle, il n'existe de diminution appréciable de la contractilité faradique. Pas de diminution, ni d'augmentation de la contractilité galvanique. Pas d'inversion polaire, rien qui rappelle la réaction de dégénérescence¹ ; même sur les pectoraux la contraction galvanique existe en masse et non limitée. Les contractions ne sont pas douloureuses.

Traitement. — Le malade est soumis depuis une semaine seulement au traitement électrique. Séance quotidienne de faradisation localisée.

OBSERVATION III

W. Erb. in : *Deutsche Zeits. f. Nervenh.* Leipzig. I. 13, 1891, (obs. n° 1).

Ignaz Wolf, 41 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Pas de syphilis, chute dans une carrière, recoit une pierre sur les reins. Six semaines au lit à l'hôpital. Peut faire quelques pas au bout de cinq semaines. Peut travailler six semaines après.

Un an et demi plus tard, la maladie débute par de la faiblesse des épaules avec affaiblissement des bras et abaissement des épaules. Depuis 3 ans, sensation de tension et de

fatigue rapide dans les jambes, faiblesse des cuisses ; après de longs efforts, sensation douloureuse de lassitude dans les jambes. Ni douleurs, ni parésie. Pas de convulsion. Intégrité de système nerveux.

En mars 1886. Intégrité du visage, de la mâchoire, de la langue, des nerfs crâniens ; ce qui surprend surtout, c'est la difformité, l'attitude anormale des omoplates et des épaules.

Aux membres supérieurs. — Les muscles suivants sont plus ou moins atrophiés et parésiés ; pectoraux (exc. petite portion du fais. claviculaire), trapèzes (exc. fais. sup.), rhomboïdes, dentelés, grand dorsal manque complètement. biceps, brachial antérieur, long supinateur manque, triceps (en partie lipomateux), sacro-lombaires. Hypertrophie des deltoïdes, fléchisseurs de l'avant-bras droit, sus et sous-épineux. L'angulaire de l'omoplate et le sterno-cléido-mastoïdien sont normaux.

Aux membres inférieurs. — Atrophie des muscles de la cuisse gauche, des fessiers droits.

Sensibilité et Réflexes cutanés normaux. Réflexes tendineux faibles. Pas de réflexes patellaires. Pas de contractions fibrillaires. Consistance normale des muscles. Simple diminution de l'excitabilité électrique, en rapport avec le volume. Pas de R. d. D.

En janvier 1887. — Pas de changement important. Le visage semble un peu pris. Un peu d'augmentation de faiblesse des jambes.

En 1889. Grands progrès de la maladie. Accroissement de la faiblesse générale et de la fatigue. Participation évidente de la face, surtout de la région gauche des joues. Affaiblissement de l'orbiculaire de l'œil ; faiblesse des muscles de la joue gauche ; à la palpation, les muscles de ce côté semblent amincis. Les muscles des lèvres sont plus faibles. Légère augmentation de l'irritabilité électrique de la joue gauche. Réflexes tendineux comme précédemment. Ni tremblements fibrillaires, ni R. d. D.

OBSERVATION IV

W. Erb (Obs. n° 2) *loc. cit.*

Max Mudrack, 22 ans, observé en 1887. Pas d'antécédents héréditaires. Le plus âgé de 7 frères et sœurs. Cause de la maladie inconnue.

Apprenti serrurier à 14 ans, il remarque bientôt l'écartement des omoplates qui s'accroît jusqu'à 18 ans sans autre trouble fonctionnel. A 20 ans, le travail devient difficile, le bras droit s'amaigrit, il lève le bras avec effort; puis il survient dans les longues marches une fatigue jusqu'alors inconnue; puis faiblesse dans les muscles du visage. Pas d'autres symptômes. Depuis ses années d'apprentissage, il souffre de violents maux de tête revenant périodiquement.

Homme fort, de grosseur moyenne. Aspect et attitude du corps caractéristiques : épaules fortement abaissées, omoplates écartées du tronc. Disproportion entre le deltoïde puissant, l'avant-bras très fort, et le bras grêle. Légère lordose lombaire. Puissante musculature des jambes.

Atrophie des pectoraux (exc. fais. clav.), trapèzes (exc. fais. sup.), grand dorsal (manque complètement), grands dentelés, rhomboïdes, biceps br., brachial antérieur droit qui a presque disparu, le gauche est conservé dans sa moitié supérieure, long supinateur (manque presque complètement), extenseurs du bras droit en partie, interosseux I et II en partie, sacro-lombaires et muscles abdominaux.

Hypertrophie du sterno-cléido mastoïdien, sous épineux, deltoïdes, extenseurs et fléchisseurs de l'avant-bras en partie, m. droits abdominaux.

Normaux, angulaire de l'omoplate, splénus, sus-épineux, muscles de la nuque, ronds, sous-scapulaires, petits muscles des mains.

A la partie inférieure du corps, il y a hypertrophie des

fessiers, surtout des quadriceps, du couturier, tenseur du fascia, adducteurs. Les muscles de la partie inférieure de la cuisse sont très puissants.

A la palpation, les muscles sont en partie fermes, en partie mous. Pas de contractions fibrillaires. Diminution de l'irritabilité mécanique dans les muscles atrophiés ; elle est normale ou augmentée pour les muscles hypertrophiés. Il en est de même pour l'irritabilité électrique. Réflexes tendineux conservés aux extrémités inférieures, manquent aux extrémités supérieures. Sensibilité, réflexes cutanés, nerfs crâniens et sensitifs, organes internes, tout est normal.

Légère participation du visage. Lèvres épaisses. Région du menton et des joues creuse ; amaigrissement de moitié gauche du visage. Parésie évidente à l'examen fonctionnel des deux lèvres du côté gauche et du buccinateur du même côté. Ces parties sont un peu molles et minces. Le reste du visage est normal.

OBSERVATION V.

W. Erb (obs. n° 3) *loc. cit.*

D. B., 23 ans, examiné pour la première fois le 15 octobre 1878. Pas d'antécédents héréditaires. Début à 13-14 ans. Cause inconnue.

Atrophie des pectoraux (exc. fasc. claviculaire) dentelés, trapèzes, partie supérieure du deltoïde, muscles supérieurs de la cuisse en partie, surtout à gauche.

Au 15 août 1884 (29 ans) lente aggravation de la maladie : atrophie des pectoraux, trapèzes, dentelés, grand dorsal, biceps, brachial antérieur, long supinateur droit, Extenseurs de l'avant-bras en partie, sacro-lombaires, quadriceps surtout à gauche.

Hypertrophie des sous-épineux, partie antéro-inférieure des deltoïdes.

Les muscles des avant-bras, ainsi que les petits muscles des mains sont normaux.

Pas de contractions fibrillaires. Pas de R d D.

Au 20 août 1886. Même état, légère participation du visage : moitié droite des lèvres et muscles du front

OBSERVATION VI.

W. Erb (obs. n° 4) *loc. cit.*

A. Ehrenwerth, 25 ans, voyageur de commerce. Pas d'antécédents héréditaires. Pas de maladie musculaire et nerveuse dans la famille. Toujours bien portant avant. S'adonne à tous les exercices corporels. Fait de grands voyages.

Début à l'âge de 17-18 ans par une sensation de faiblesse dans divers muscles. A 22 ans, il remarque que ses bras s'amaigrissent, alors que ses avant-bras augmentent de volume. Puis surviennent des changements dans les jambes. Pas de douleurs. Il y a 5 ans, on diagnostique atrophie musculaire progressive, et on traite en conséquence. Il va consulter Charcot, qui remarque une atrophie de la moitié gauche du menton. Le malade a remarqué lui-même une sensation de tressaillement et une certaine faiblesse dans les muscles de la bouche et du menton.

Etat actuel. — Homme grand, fort, bien bâti. Epaules fortement abaissés. Bras grêles.

Atrophie des pectoraux dans leurs 2/3 inférieurs, trapèzes presque disparus, grand dorsal, grands dentelés, sus-épineux, deltoïdes dans leur partie post-supérieure, biceps, brachial antérieur, long supinateur (manque presque complètement), sterno-cléido-mastoïdien à un faible degré.

Etat normal et hypertrophie partielle des angulaires de l'omoplate, sous-épineux (mous et hypertrophiés) rhomboïdes, sacro-lombaires, deltoïdes dans leur partie inférieure, surtout le 1/3 moyen qui est gros et mou, triceps, fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras.

Petits muscles des mains normaux.

Aux membres inférieurs, atrophie des fessiers, psoas ilia-

que, adducteurs, jambier antérieur. Etat normal ou augmentation de volume du tenseur du fascia (surtout à gauche) quadriceps, extenseurs des orteils, péroniers dont la force motrice a diminué. Mollets volumineux et puissants.

Légère participation du visage : parésie évidente des muscles du menton et des lèvres du côté gauche, avec léger amincissement et atrophie. Les autres muscles sont normaux,

Pas de contractions fibrillaires (bien que le malade déclare avoir souvent la sensation de contractions dans le visage) Pas de modifications de la sensibilité. Reflexes cutanés normaux. Reflexes tendineux conservés. Irritabilité mécanique des muscles envahis est diminuée ; il en est de même de l'irritabilité électrique. Pas de R d D.

OBSERVATION VII.

MARINA (*Lo sperimentale*, Ott e, nov. 1885) (résumée par Erb.)

Gius-Fiorido 22 ans. Pas d'ancédents héréditaires. Début à 18 ans par de la fatigue et de l'amaigrissement, atrophie des pectoraux et des omoplates.

Présente tableau typique de la forme juvénile ; atrophie des pectoraux. Trapèzes, bras. Hypertrophie des deltoïdes et sous-épineux. Les muscles de l'avant-bras et des mains sont intacts. Rien au visage.

Pas de contractions fibrillaires. Diminution de l'irritabilité électrique. Pas de R d D. Reflexes tendineux conservés. Rien aux membres inférieurs.

OBSERVATION VIII.

CHARCOT : s. Marie et Guinon (*Revue de méd.* oct. 1885, obs. II) (résumée).

P.. Ranv... 20 ans, cuisinier: Rien jusqu'à 6 ans. Mollets très développés.

Début à 6 ans : faiblesse des jambes, démarche incertaine ; raideur des reins.

A 11 ans, marche sur pointe des pieds. Mollets gros et durs. Plus d'augmentation de volume des bras.

A 14 ans, les bras commencent à faiblir et à s'amaigrir. La gêne des mouvements s'est d'abord montrée dans l'action de mettre son bras sur la tête. Rétractions fibreuses depuis 3-4 ans, d'abord aux pieds. Ne peut plus marcher depuis 3 ans.

Pas d'antécédents héréditaires. Les muscles de la face sont indemnes, cependant il ne peut arriver à faire avec sa bouche un orifice tout à fait circulaire. Rien du côté de la langue, du facial supérieur, de la déglutition. Léger affaiblissement des muscles du cou, du sterno-cleido-mastoïdien, fléchisseurs de la tête. Disparition des pectoraux, sauf une partie de leur faisceau claviculaire. Espaces intercostaux creux. Digitations du grand dentelé peu apparentes. Omoplates offrent saillie assez nette du bord interne. L'angle inférieur se détache du tronc et forme saillie sous la peau. Disparition des fibres inférieures du trapèze. Atrophie des sacro-lombaires et longs dorsaux. Lordose lombaire à concavité gauche. Saillie énorme de l'angle postérieur des côtes droites. Atrophie des rhomboïdes, des sous-épineux à leur insertion, des grands dorsaux et deltoïdes. Les muscles ronds sont conservés en partie. L'angulaire et les sus-épineux sont normaux.

Disparition du biceps, brachial antérieur, triceps dont il ne reste qu'une petite masse au tiers inférieur. Le coraco-brachial reste en partie. L'avant-bras est peu diminué de volume. Le long supinateur manque ; les mouvements de flexion et d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe existent, quoique faibles. La pronation et la supination sont plus difficiles ; les fléchisseurs et extenseurs des doigts agissent facilement. Les petits muscles des mains sont intacts (sauf enfoncement au niveau du premier métacarpien).

Droits abdominaux affaiblis. Quadriceps en partie atrophies. Les fessiers n'ont pas complètement disparu. Les muscles

antéro-externes de la cuisse sont plus atrophiés que ceux de la région post-interne. Adducteurs et mollets normaux.

Rétractions tendineuses limitant mouvements du coude, de la hanche, du genou; pieds en varus equin. Station debout impossible. Pas de pseudo-hypertrophie. Disparition des réflexes rotuliens et du poignet. L'excitabilité idio-musculaire n'existe pas au biceps brachial, triceps, région antéro-externe de la jambe, elle est faible à la cuisse. Pas de R. d. D.

OBSERVATION IX

LANDOUZY et DÉJERINE (*Revue de med.* 1885. Obs. VII)
Résumée

Jean F..., 19 ans. Mère névropathe. Pas d'autres antécédents héréditaires.

Début il y a 3 ans par faiblesse des jambes ; 1 an 1/2 après, marche difficile : depuis 1 an, affaiblissement et amaigrissement des épaules.

Déformations ordinaires du type scapulo-huméral ; aplatissement de la face antérieure de la poitrine. Saillie des épaules en avant. Bras pendant le long-du corps. Avant-bras plus gros que les bras. Omoplates saillantes.

Atrophie du trapèze à sa partie inférieure, des rhomboïdes, deltoïdes. Sus-épineux normal ; rétraction du biceps. Long supinateur disparu. Diminution des radiaux. Les extenseurs des doigts, les fléchisseurs du poignet et des doigts sont intacts et très développés. Force musculaire conservée, atrophie des pectoraux.

Atrophie des muscles du bassin, des cuisses et des jambes, elle est plus prononcée dans la région antéro-externe de la jambe. Double équin. Déhanchement dans la marche. Un peu d'adipose des jambes. Réflexes patellaires conservés. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

Rien au visage, seulement lèvres épaisses.

OBSERVATION X

LANDOUZY ET DÉJERINE (*Revue de méd.*, 1886) résumée

L..., 66 ans, entré à Tenon en 1883. Pas d'antécédents héréditaires. Début à 20 ans dans les épaules, plus tard dans les jambes. Evolution très lente ; modification à peine sensible d'une année à l'autre. C'est un vieillard vigoureux, atteint de tuberculose au début.

Présente le type scapulo-huméral.

Aux membres supérieurs. — Atrophie des muscles de l'épaule et des bras. Poitrine aplatie en avant et en haut. Disparition des grands pectoraux. Trapèzes très atrophiés, ainsi que les dentelés, d'où déformation des omoplates dont le bord spinal est rejeté en dehors et l'angle interne remonté en haut fait saillie dans le triangle sus-claviculaire. Les sterno-cléido-mastoïdiens sont très atrophiés. Les sus et sous-épineux normaux. Les avant-bras sont intacts, sauf la région externe. Long supinateur disparu de chaque côté, le premier radial très atrophié. Peu de chose aux fléchisseurs et aux extenseurs. Rien aux mains, sauf le court abducteur du pouce droit. Pas de déformation des mains, la force est bien développée ; les mouvements s'exécutent bien, quoique limités.

Aux membres inférieurs. — Atrophie des fessiers, de la région antérieure de la cuisse, du triceps, de la région antéro-externe de la jambe. Equinisme. Le jambier antérieur est très faible ; les orteils sont seulement actionnés par le pédieux ; traîne les pieds en marchant.

Rien au visage. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D. Diminution de la contractilité faradique. Réflexes conservés. Pas d'hypertrophie vraie ou fausse.

OBSERVATION XI

HOPMANN (*Diss. Berlin*, 1886. Cas 1) résumée par Erb.

Carl Léopold, 21 ans, cocher. Pas d'antécédents héréditaires.

Début à 18 ans par de la faiblesse des épaules et des reins, puis des bras.

Localisation typique :

Atrophie des pectoraux, grands dorsaux, trapèzes, rhomboïdes, sus-épineux, bras, sacro-lombaires, fessiers.

Hypertrophie des deltoïdes, sous-épineux, tenseur du fascia, mollets.

Elat normal des muscles de l'avant-bras, de la main, de la partie supérieure de la cuisse, de la partie antéro inférieure de la cuisse qui est très forte.

Visage normal. Légère lordose lombaire. Pas de contractions fibrillaires (excepté lorsque le malade a froid). Pas de R. d. D.

OBSERVATION XII.

FRÖHMAIER. -- Uber progressiven Muskelatrophie (*Deutsch Med. Wochensh*, 1886) résumée par Erb.

Math. Biesinger, 58 ans, observé il y a 9 ans. Pas d'antécédents héréditaires.

Début inconnu (peut-être vers 40 ans). Localisation typique.

Atrophie des muscles de la ceinture scapulaire, des muscles du bras, des muscles lombaires et des cuisses.

Rien aux avant-bras, ni aux mains. Evolution typique. Mort de pneumonie. « Cas typique, quoique l'origine soit tardive, celle-ci n'est en effet pas bien sûrement prouvée, car on voit des gens atteints déjà depuis plus de 10 ans d'atrophie des pectoraux et des trapèzes par exemple, qui ne remarquent rien. » Erb.

OBSERVATION XIII

DRESCHFELD. — On some of the rarer forms of musc. at.

Brain ix. p. 192, 1886. Résumée par Erb.

A. L., 42 ans, malade depuis 9 ans. Tableau typique :

Atrophie des pectoraux, grands dorsaux, dentelés, deltoïdes, sacro-lombaires, bras, long supinateur, fessiers, muscles de

la partie supérieure de la cuisse. Lordose lombaire. Les muscles de l'avant-bras, des mains, des mollets sont normaux.

Pas de réflexes patellaires. Visage normal. Mort de bronchopeunomie.

OBSERVATIONS XIV et XV

EDGREN. — Om den primære progressivie myopatica (*Nord. Med. Archiv.* band xix, 1887). Résumée par Erb.

1) — 28 ans, tailleur. Pas d'antécédents héréditaires. Début à 16 ans.

Atrophie des pectoraux, trapèzes, grands dorsaux, grands dentelés, rhomboïdes, sus et sous-épineux, sacro-lombaires, Biceps, brachial antérieur, long supinateur, triceps, muscles de la région latérale de l'abdomen, fessiers, muscles de la partie supérieure de la cuisse.

Etat normal des deltoïdes, avant-bras, mains, partie inférieure de la cuisse, pieds, droits abdominaux, diaphragme.

Pas d'hypertrophie. Visage normal. Réflexes tendineux un peu diminués.

Pas de contractions fibrillaires. Pas de R.d.D.

2) — 29 ans, cordonnier. Pas d'antécédents héréditaires. Début à 22 ans, par de la faiblesse des épaules. Evolution lente. Pas de douleurs.

Atrophie des pectoraux, trapèzes en partie, grands dorsaux, dentelés, rhomboïdes, fléchisseurs des bras, long supinateur, triceps brachial, adducteurs.

Etat normal des muscles du visage, des deltoïdes, sus et sous-épineux, ronds, des avant-bras, mains, et de la majeure partie des muscles des membres inférieurs.

Pas d'hypertrophie (cependant le portrait ajouté, très caractéristique, montre des deltoïdes très puissants). Pas de contractions fibrillaires. Pas de R.d.D.

OBSERVATION XVI

HITZIG. — Beiträge zur Lehre der prog. Muskelatrophie (*Berl. Klin. Wochenschr*, xxv, 629, 1888). Résumée par Erb.

Paysanne de 21 ans. Pas d'hérédité. A 13 ans, traumatisme du côté droit. Depuis, le bras droit, et depuis l'âge de 16 ans, le bras gauche sont plus faibles, fourmillements dans la main droite.

Tableau typique : atrophie des pectoraux en partie, des trapèzes, rhomboïdes, ronds, grands dorsaux, long supinateur, sus-épineux.

Les dentelés sont intacts. Pas d'hypertrophie ; cependant les deux deltoïdes sont très puissants, les mollets un peu volumineux.

Diminution de l'excitabilité électrique. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

OBSERVATION XVII

OPPENHEIM. — Über einen durch Störungen im Bereich der Augenmuskeln und der Kehlkopfmuskulatur merkwürdigen Fall von juneviler prog. Muskelat. (*Charité Ann. Berlin*) 1888. Résumée par Erb.

20 ans, famille bien portante. Début à 12 ans (peut être même plus tôt).

Rien dans les muscles du visage. Forte lordose lombaire.

Atrophie des pectoraux, des trapèzes en partie, grands dorsaux, rhomboïdes, sus-épineux, deltoïdes, bras très atrophié, long supinateur, sacro-lombaires, fessiers, quadriceps, adducteurs, péroniers.

Hypertrophie des sous-épineux, mollets. Les avant-bras et les mains sont normaux. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

Ce qu'il y a de particulier, c'est l'insuffisance des muscles de

l'œil, nystagmus, surtout à l'occlusion d'un œil. Insuffisance des muscles thyro-aryténoïdiens internes. Difficulté des mouvements de la langue.

OBSERVATIONS XVIII et XIX

ED. OPPENHEIMER.— Beitrage zur Lehre von der Dystrophia muscul. progr. (DISS. STRASSB.) 1888. Résumée par Erb.

Observation de deux frères affectés, ainsi que leurs deux sœurs de la même maladie.

1. — Jacob Kleinlogel, 16 ans. Depuis l'âge de 10 ans, fréquents accès de migraine, amaigrissement. Depuis l'âge de 12 ans, faiblesse croissante, contracture dans les articulations.

Intelligence modérée; visage un peu rigide. Physionomie stupide. Peut siffler, masséters fermes et épaissis.

Atrophie des pectoraux (exc. fais. claviculaire) des dentelés, grands dorsaux, deltoïdes, fléchisseurs du bras, long supinateur, triceps en partie, extenseurs de l'avant-bras en partie, muscles lombaires, quadriceps, péroniers.

Les petits muscles des mains sont normaux. Les mollets hypertrophiés.

Pas de contractions fibrillaires. Seulement douleurs fulgurantes dans les masseters. Contracture du genou.

2. — Karl Kleinlogel, 13 ans, malade depuis l'âge de 12 ans.

Faiblesse des jambes. Accroissement des mollets. Légère participation du visage. Lordose lombaire. Atrophie et faiblesse des muscles, comme chez son frère. Hypertrophie des deltoïdes et des mollets.

Pas de contractions fibrillaires. Dans beaucoup de muscles, contractions galvaniques.

OBSERVATIONS XX et XXI

VEIGA DE SOUZA.—Zwei Fälle von juveniler Form der Muskelatr. (Diss Kiel) 1888, résumée par Erb.

Deux frères, âgés de 16 et 18 ans. Pas de maladie semblable

dans la famille. Début dans l'extrême enfance. Localisation typique dans les parties supérieure et inférieure du corps.

Rien au visage. Pas de R. d. D. Il existe des contractions fibrillaires dans les muscles du tronc atrophies chez les deux frères.

OBSERVATION XXII

TROISIÈRE et GUINON (*Revue de Méd.*, 1889) résumée.

C..., 48 ans, graveur sur pierre. Pas d'antécédents héréditaires. Bien portant jusqu'à 14 ans. A cet âge, gêne dans les épaules, un peu de difficulté dans les mouvements et de faiblesse. Puis amaigrissement des épaules par poussées successives. Donc début par les épaules en 1852.

En 1869, les membres inférieurs se prennent, il a toujours eu les yeux saillants et les lèvres épaisses.

En 1884, pour la première fois, douleurs vives dans les membres inférieurs, à caractère fulgurant, ce fait ne s'est plus reproduit depuis.

En octobre 1886, exophthalmie. Grosses lèvres, lèvres un peu en museau. Cou droit, épaules tombantes. Omoplates détachées du tronc en arrière par atrophie des muscles de la ceinture scapulaire ; elles ont basculé en dehors, en haut, en avant ; l'angle inférieur est rejeté en arrière, proémine dans le dos ; l'angle interne remonte et forme saillie sur la ligne d'attache normalement, droite de l'épaule au cou.

Atrophie des pectoraux, des trapèzes, dentelés, grands dorsaux, rhomboïdes, deltoïdes remplacés par pannicule adipeux épais, biceps, triceps, brachial antérieur, bras grêle ; l'avant-bras est bien conservé, les mains sont normales. Pas de rétractions tendineuses.

Les jambes et les cuisses sont volumineuses, à cause du pannicule adipeux ; les quadriceps et péroniers sont atrophiés ; les mollets et les muscles lombaires et abdominaux sont normaux.

Les mouvements des muscles de la face s'exécutent normale-

ment. Peut-être existe-t-il un peu de rire en travers. Rien au visage.

Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

Sa fille a une atrophie à type Landouzy-Déjerine.

OBSERVATION XXIII

NEWTON. — The juvenile form of muscular atrophy Erb's. Type (*Mass. M. J. Bost.*, 1889, ix, 143) resumée par Erb.

Salomon, 35 ans, malade depuis l'âge de 26 ans, peut-être même 20 ans.

Tableau typique de la forme juvénile dans la répartition de la localisation de l'atrophie et de l'hypertrophie.

Lordose lombaire. Rien au visage. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R d D.

OBSERVATION XXIV

W. ERB, 1890 (*loco citato*) (obs. n° 22)

Ewa. Emig, 23 ans, blanchisseuse. Pas d'antécédents héréditaires. Début à l'âge de 10 ans. Ni douleurs, ni parésie. Sentiment de faiblesse dans les reins ; ne se sent plus aussi solide sur ses jambes depuis l'âge de 14 ans ; puis, diminution des forces dans les bras, sentiment de fatigue dans la ceinture scapulaire.

Depuis l'âge de 17 ans, amaigrissement des bras, faiblesse croissante des reins. Depuis l'âge de 20 ans, augmentation rapide des troubles fonctionnels, démarche de canard incertaine ; impossibilité de se lever, de lever les bras. Lordose toujours plus accentuée. Rien aux mains.

Tableau typique de l'attitude du corps, des épaules, de la marche et des troubles des mouvements.

Pas d'anomalie dans le visage ; légère parésie de la moitié gauche des lèvres inférieures ; celles-ci, de même que la région gauche des joues, sont plus minces et plus faibles. Tout le reste normal,

Atrophie des pectoraux (exc faisceau claviculaire qui est plutôt hypertrophié), des trapèzes, rhomboïdes, grands dorsaux, grands dentelés, deltoïdes (surtout dans leur partie supérieure, les faisceaux inférieurs sont plutôt hypertrophiés) fléchisseurs du bras, long supinateur, triceps, une partie des extenseurs de l'avant-bras, muscles abdominaux.

Hypertrophie des sous-épineux, partie inférieure des deltoïdes, fléchisseurs de l'avant-bras.

Etat normal du sterno-cleido mastoïdien, sous scapulaire, coraco-brachial, angulaire de l'omoplate, sus-épineux, petits muscles des mains.

Aux membres inférieurs, atrophie des fessiers, quadriceps adducteurs, jambier antérieur. *Etat normal* des psoas-iliaque, tenseur du fascia, muscles de la partie inférieure des cuisses, péroniers. Les mollets sont très gros et très forts.

Réflexes patellaires faibles. Diminution de l'excitabilité électrique et mécanique. Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

OBSERVATION XXV

W. ERB. 1890 (*Sammlung Klin. Vorträge. Leipzig. N. F., n° 1*)

Théodore Brandt 20 ans. Vient consulter à cause d'une faiblesse croissante des bras et des jambes. L'ainé de 9 enfants, un jeune frère est atteint de la même maladie.

Début à l'âge de 17 ans par de la faiblesse des bras et des jambes, puis atrophie de la région pectorale, amaigrissement des bras. Ni douleurs, ni parésie : on note l'atrophie des pectoraux, des trapèzes, grands dorsaux (à droite presque entièrement), rhomboïdes en partie, grands dentelés, sacro-lombaires, longs dorsaux, biceps brachial, brachial antérieur, long supinateur, triceps.

Le sterno-cléido mastoïdien et les splenius sont normaux. L'angulaire de l'omoplate est un peu hypertrophié. Le deltoïde gauche est hypertrophié dans sa partie inférieure, atrophié dans

sa partie supérieure. Le deltoïde droit est plus atrophié. Le sus-épineux est fort, le sous-épineux hypertrophié. Le grand rond et le coraco-brachial sont forts, ainsi que les fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras.

Les petits muscles des mains sont normaux.

OBSERVATION XXVI

L. BOURGUET, mai 1889. (*Gaz. hebdomadaire de sc. méd.*

Montpellier) résumée

Jean N... 30 ans. Pas d'antécédents héréditaires, il a 10 frères et sœurs. Trois ont la même maladie que lui, le début a toujours eu lieu vers 13 et 14 ans.

Début à 15 ans par de la faiblesse des muscles du dos ; l'épaule et le bras furent atteints à peu près à la même époque ; les membres inférieurs faiblirent ensuite et à partir de 26 ans, la marche devint impossible.

Visage intact, affaiblissement des muscles du cou, les sterno-cléido-mastoïdiens ne forment pas leur saillie normale, amoindrissement des masses charnues de la nuque ; tête tend à se renverser en arrière.

Membres supérieurs ; amoindrissement des muscles de l'épaule ; fosses sus et sous épineuses présentent dépression très marquée ; bord spinal de l'omoplate écarté du plan thoracique par un intervalle de trois travers de doigt : deltoïde très affaibli, pectoraux représentés seulement par une mince feuille limitant la cavité axillaire ; atrophie très prononcée des muscles de la face postérieure des bras. Le biceps forme une corde résistante qui s'oppose à l'extension de l'avant-bras sur le bras. L'avant-bras est uniformément atrophié, les mouvements du poignet sont possibles. Rien aux mains. Force dynamométrique est de 13 kilos ; atrophie des pectoraux ; espaces intercostaux creux. A la face postérieure du thorax, les muscles du côté gauche sont moins atrophiés que du côté droit. Les muscles de la région lombaire sont mieux conservés à gauche qu'à droite. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

La paroi abdominale est lisse : les muscles droits ne font pas saillie et ne sont pas perceptibles au palper.

Destruction complète des muscles fessiers. Les cuisses sont en demi-flexion, lorsque les reins reposent sur le plan du lit, par rétraction du psoas et des muscles antérieurs de la cuisse. Les muscles ant-internes de la cuisse forment des cordes fibreuses, les couturiers sont très réduits, les muscle de la face postérieure sont mieux conservés.

Les mollets paraissent conservés. Les muscles extenseurs ont de la peine à relever les pieds qui présentent un certain degré d'équinisme, les péroniers latéraux sont atteints, ce qui fait que le bord interne des pieds est plus élevé que leur bord externe.

Pour changer de position dans son lit, il exécute des curieux mouvements de reptation. Le mode de progression qu'il a dû adopter est la marche de crapaud.

Jamais de contractions fibrillaires. Simple diminution quantitative de l'excitabilité électrique. Pas de R et D.

OBSERVATION XXVII

SCHULE. — Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichts. (Deutsch. Zeitsc. f. Nervenheilk. I. 586, p. 528). 1891.

Fanny G. 25 ans. Père atteint à 27 ans de myopathie. 4 frères et sœurs dont 3 atteints de myopathie. Chez une sœur et un frère, l'atrophie débuta par la ceinture scapulaire, pour gagner ensuite les membres inférieurs et à la fin les extenseurs du cou ; chez l'autre sœur, le début se fit par les jambes, puis les bras se prirent à leur tour ; chez tous la fin fut la même, insuffisance des extenseurs du cou, marasme général et mort. Notre malade n'a jamais remarqué chez ses parents d'hypertrophie d'un groupe de muscles.

Début à 23 ans par de la faiblesse et de l'amaigrissement de la ceinture scapulaire, d'abord du sus-épineux, pour gagner les bras, l'avant-bras, le cou et les lombes ; au bout de 9 mois les

jambes faiblissent ; depuis peu, elle se plaint de faiblesse des muscles masticateurs, de légère lassitude. Pas de troubles de la parole.

Femme de moyenne grosseur ; léger rachitisme de la tête. L'expression du visage n'a rien d'anormal ; la moitié droite semble plus mince ; orbiculaire de l'oreille un peu atrophié à droite ; rien du côté de l'orbiculaire des yeux, des muscles du front.

Presque tous les muscles du tronc sont atrophiés : sus et sous-épineux, deltoïdes, rhomboïdes, trapezès, grands pectoraux, angulaire de l'omoplate, dentelés, grands dorsaux, muscles du cou ; les scalènes sont très peu pris.

Le sterno-cleido-mastoïdien et les muscles abdominaux sont normaux.

Les épaules ne sont pas écartées ; cependant elles sont un peu déviées en dehors ; l'extrémité supérieure est peu amaigrie ; les muscles quoique existant sont sans tonus ; flexion du coude impossible, extension faible, la supination et la pronation peuvent s'exécuter. La main est un peu atrophiée, moins que le bras, amaigrissement des interosseux, des éminences thénar et hypothénar, mais pas jusqu'à l'insuffisance complète.

Jambes fortement amaigries ; atrophie des adducteurs, psoas, quadriceps, insuffisance du groupe péronier gauche. Réflexe patellaire normal à gauche, affaibli à droite. Pas d'hypertrophie ; légère lordose lombaire.

Diminution de l'excitabilité électrique ; on a observé une seule fois des contractions fibrillaires du grand pectoral et des scalènes.

OBSERVATION XXVIII

SENATOR. — Vorstellung eines Falles von Dystrophia muscul. progr. (*Berlin. Klin. Wochens.* n° 48, p. 1120, 1^{er} décembre 1890), Résumé.

Homme de 37 ans ; début tardif à l'âge de 34 ans ; origine traumatique, pas de tare héréditaire ou familiale.

Présente atrophie et affaiblissement des muscles dorsaux, ainsi que des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne ; tandis que d'autre part, il existe une augmentation de volume des deltoïdes, triceps, tenseur du fascia, gastrocnémiens.

Diminution simple de l'excitabilité électrique pour les deux courants. Pas de contractions fibrillaires, mais contractions plus étendues, véritables ondulations musculaires survenant non seulement quand il se met à nu, mais chaque fois qu'il contracte les muscles intéressés.

Le bas du visage est aminci et flasque ; les muscles de cette région présentent des contractions fasciculaires, sans trouble fonctionnel.

OBSERVATION XXIX

TOMMASELLI. -- Sopra un caso di atrofia muscolare giovanile tipo Erb. (*Riforma medica napolì*) 1893. Résumée.

Jeune homme de 21 ans, sans antécédents héréditaires.

Pris pendant son service militaire de faiblesse progressive des bras et des jambes, au point de devenir incapable de supporter toute fatigue.

Atrophie complète des biceps et triceps brachiaux ; atrophie avancée des pectoraux, trapèzes, grands dorsaux, sacro-lombaires, quadriceps et biceps fémoraux, surtout à droite.

Intégrité des deltoïdes, des avant-bras, des mains.

Nutrition normale des muscles de la jambe et du pied.

Réflexes normaux, sensibilité normale. Pas de réaction de dégénérescence. Pas de contractions fibrillaires.

L'élévation des membres supérieurs au-dessus de l'horizontale est assez difficile, ainsi que la flexion de l'avant bras sur le bras. Le dynamomètre marque 35 kilos à gauche, 22 à droite.

OBSERVATIONS XXX et XXXI

FLANDRE. *Thèse*, Paris 1893 (obs. III et IV) résumée.

M... Léon, 28 ans, cordonnier ; début à 16 ans par l'aplatissement du thorax ; à 20 ans, pendant son service militaire,

faiblesse et atrophie des muscles des bras et de la ceinture scapulaire.

Mère nerveuse, lèvres grosses, yeux saillants. Ses deux frères ont une myopathie primitive, ayant débuté dans l'enfance et présentant le type facio scapulohuméral.

Deuxième période. — Envahissement des muscles innervés par le facial inférieur (ne peut siffler, rire en travers).

Atrophie des pectoraux, deltoïdes, biceps et brachial antérieur. Intégrité des avant-bras et des mains. Les mouvements des membres supérieurs s'exécutent bien, sauf le mouvement d'élévation du moignon de l'épaule. Diminution de force de l'épaule et du bras.

Diminution des réflexes patellaires. Pas de troubles sensitifs.

Troisième période. — Atrophie des muscles de la face, occlusion incomplète des yeux; envahissement des membres inférieurs (faiblesse de jambe droite, mouvements de flexion, d'abduction, d'adduction du pied impossibles). Exagération du réflexe patellaire à droite, diminution à gauche.

Pas de contractions fibrillaires.

— L..., 40 ans. Début à 20 ans par la diminution des forces des membres supérieurs et l'atrophie des muscles du bras et de l'épaule; à 25 ans, la face se prend : lèvres grosses, saillantes, rire particulier, l'orbiculaire n'est pas touché.

Atrophie des membres et du tronc. Pas d'hypertrophie musculaire.

Sensibilité normale. Diminution des réflexes patellaires. Diminution de contractilité faradique et galvanique. Pas de R. d. D.

Mort de pneumonie. A l'autopsie, intégrité de moelle et nerfs musculaires. Atrophie simple du faisceau primitif, avec multiplication des noyaux. Hypertrophie de quelques faisceaux primitifs de quelques muscles. Dans les muscles très atrophiés, lipomatose interstitielle légère, sans sclérose musculaire véritable.

OBSERVATION XXXII

BOUCHAUD. (*Journal des Sc. méd. de Lille*, 3 novembre 1894, page 400.

César Ch..., 35 ans, cordonnier. Début, il y a trois ans et demi, par de l'affaiblissement des membres inférieurs. Pas d'antécédents héréditaires. Sœurs nerveuses. Sept frères et sœurs. Toujours bien portant.

Subitement, en 1889, en se promenant, il sent ses jambes fléchir et tombe à terre; il se relève aussitôt pour retomber ensuite. Ni étourdissements, ni vertiges. Cinq à six chutes en 1890. Depuis, cet accident devient plus fréquent. Obligé de garder le lit, en 1891, il reprend quelques forces; il peut recommencer à marcher, mais s'aperçoit que ses bras, cuisses et mollets diminuent de grosseur. Pas de douleurs. Depuis, même état; les forces n'ont pas diminué, l'atrophie n'a pas augmenté.

Etat actuel. — Bien constitué, bon état général. Amaigrissement notable des cuisses, bras, partie antéro-supérieure du thorax. Dépression sous-claviculaire, surtout à droite, par atrophie des pectoraux, dont il ne reste que la portion claviculaire. Atrophie de région antérieure des bras. Les triceps, avant-bras et mains sont normaux. Le long supinateur est atrophié; l'angle inférieur de l'omoplate est saillant.

Atrophie du grand dorsal; légère augmentation de volume du deltoïde (quand il se contracte, on remarque que la peau est soulevée par de gros faisceaux musculaires, comme s'il existait une véritable hypertrophie); atrophie des cuisses (surtout en avant et au tiers inférieur); à la jambe, elle est peu sensible; fesses un peu amaigries du côté externe. Consistance molle des muscles.

Troubles fonctionnels. — Ne peut porter son bras sur le devant de la poitrine, ni porter sa main sur l'épaule du côté opposé; il ne peut la porter en bas et en arrière, ni fléchir complètement l'avant-bras sur le bras.

Se plaint surtout de faiblesse des membres inférieurs et de la région lombaire. Il se relève difficilement lorsqu'il s'est mis à genoux; de même, lorsqu'il veut se redresser après s'être couché en avant.

Diminution de la contractilité faradique et galvanique. Pas de R. d. D. Pas de contractions fibrillaires.

Abolition des réflexes rotuliens, quoique le triceps se contracte avec les courants électriques. Réflexes cutanés et plantaires peu marqués. Réflexes crémastériens et abdominaux abolis.

Il ne ferme pas entièrement les yeux en dormant; le jour, l'occlusion des paupières s'opère complètement sous l'influence de la volonté, Sensibilité au contact normale. Diminution de la sensibilité à la chaleur.

OBSERVATION XXXIII

HAUSHALTER (*Revue de Méd.* 1895, 305) résumée

B... G., 19 ans. Pas d'antécédents héréditaires: à 7 ans trébuche en marchant; à 10 ans, ensellure lombaire, prédominance de l'abdomen, tendance des épaules à se porter en avant.

En octobre 1894. Bon état général, intelligence éveillée. Pas de troubles de la sensibilité.

Dans la station, les jambes sont un peu écartées. Ensellure lombaire, abdomen proéminent en avant, thorax rejeté en arrière, épaules tombantes en arrière; omoplates détachées, angle inférieur en dedans.

En marche, l'ensellure s'accentue, le tronc se rejette en arrière. Marche dandinante, assez rapide, sans trop de fatigue.

Assis, pour se relever, se place à 4 pattes, raidit les membres inférieurs et extenseurs, s'appuie à l'aide de ses mains successivement sur ses jambes, genoux, cuisses et arrive à se redresser progressivement.

Aux membres supérieurs, pas d'atrophie des muscles des mains, avant bras et bras. Force normale; mouvements faciles. Diminution des pectoraux, grands dorsaux, dentelés, trapèzes,

thorax aplati d'avant en arrière, paraît élargi latéralement et rétréci transversalement. Abstraction faite de la saillie des omoplates, sa surface est plane. Atrophie des muscles spinaux et sacrolombaires.

Amoindrissement des muscles fessiers, surtout dans les parties latérales. Mollets bien développés. Masses musculaires des cuisses atrophiées dans toutes les régions. Pas de réflexes rotuliens. Pas de contractions fibrillaires.

OBSERVATIONS XXXIV et XXXV

FABRE. *Thèse*, Montpellier, 1896 (Obs. VII et VIII)

Ce sont les deux frères L... Antécédents héréditaires inconnus.

Marius L..., 17 ans. Bonne santé jusqu'en ces dernières années, où il s'est aperçu d'une notable diminution des forces. avec amaigrissement des membres. Scrofuleux.

Partie occipitale du crâne volumineuse; oreilles en anse, lobules adhérents. Dents mal implantées, chevauchent les unes sur les autres. Voute palatine en ogive, cloison du nez hypertrophié à gauche.

Face régulière, attitudes correctes au premier aspect, atrophie des muscles au niveau de la racine des 4 membres. Mollets gros, quoique faibles. Parésie des muscles affectés. Gêne de l'élévation des bras (deltoïdes) et de l'adduction (pectoraux) de la rotation en arrière et en dedans (grand dorsal). Fatigue rapide de la station debout (fessiers, jumeaux) grande difficulté pour passer de la position assise à la verticale (Quadriceps). Pas de contractions fibrillaires. Pas de troubles sensitifs. Diminution des réactions électriques.

Manque de volonté, d'initiative, se désintéresse du travail, tombe dans rêverie, au cours de laquelle il ne fait rien. Sensibilité morale peu développée. Egoïsme; imagination paraît riche, quoique lente. Attention faible, compréhension peu marquée.

Paul L., 15 ans, frère du précédent. Grande ressemblance,

même tête, région occipitale volumineuse, oreilles en anse avec lobules adhérents, implantation vicieuse des dents.

Degré moins avancé que son frère. Ceintures scapulaire et pelvienne seules atteintes. Pas de pseudo-hypertrophie des mollets. Disparition presque complète des deltoïdes, des pectoraux. Les autres muscles de l'épaule sont assez peu intéressés, pour qu'il n'y ait de gêne appréciable que dans les mouvements d'adduction et d'élévation des bras.

Aux membres inférieurs, l'atrophie paraît simplement intéresser les fessiers. Tous les muscles paralysés réagissent assez facilement à la faradisation ; les deltoïdes seuls ne donnent qu'une contraction insignifiante.

Intelligence faible, caractère violent.

OBSERVATIONS XXXVI et XXXVII

TH. DILLER. A case of. progressive muscular atrophy of sudden onset (*New-York, M.-J.*, 1896, LXIII. 740) résumée.

Ce sont les deux frères, âgés de 13 et 17 ans, Parents bien portants, qui ont 2 fils et 1 fille ; la fille qui est la sœur jumelle de l'ainé paraît indemne de toute tare et jouit d'une très bonne santé.

La myopathie a débuté chez les 2 frères lentement vers la cinquième année ; elle s'est progressivement étendue, occupant principalement les muscles de l'épaule, du bras et de la cuisse, sans envahir la face. Jamais de secousses fibrillaires.

A noter quelques particularités :

L'ainé, atteint d'atrophie des bras, des muscles de l'épaule et des cuisses avec hypertrophie du deltoïde, est un type pur de la forme juvénile.

Le plus jeune, présente une hypertrophie considérable des mollets, qui peut faire penser à la paralysie pseudo-hypertrophique ; mais l'atrophie marquée des muscles du bras et de l'épaule, la légère hypertrophie des deltoïdes et l'atrophie des cuisses indiquent bien la forme juvénile.

OBSERVATION XXXVIII

CROCQ (*Presse médicale belge*, 1898, 3 juillet. page 201) résumé

V. Pierre, batelier 51 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Jamais malade avant l'âge de 21 ans, Submergé dans rivière glacée; étant mouillé, marche en pleine campagne sous un vent très froid. Gonflement du bras, écoulement de sérosité guérison. Incorporé la même année au régiment. Réformé au bout de 9 mois pour affaiblissement et atrophie du bras droit.

Présente un peu le faciès myopathique; lèvres épaisses, bouche entr'ouverte. Atrophie du grand pectoral, omoplates ailées par atrophie du trapèze, atrophie du grand dentelé, des rhomboïdes, des muscles de l'épaule à droite, un peu moins à gauche.

Delhoïde droit présente raccourcissement du corps charnu, il semble descendu et raccourci; déformation moins accentuée à gauche. Elévation des bras diminuée à droite. Bras droit aminci, atrophie généralisée des muscles, pas d'attitudes vicieuses. Mouvements de flexion et d'extension possibles, mais affaiblis.

Avant-bras moins atteint. Motilité bien conservée. Main droite en légère extension, doigts amincis; premières phalanges en légère flexion sur-métacarpien, les deux dernières de l'index sont en flexion, celles des trois derniers doigts sont en extension; pouce rapproché des autres doigts; la motilité de cette main est gênée, la flexion des premières phalanges est possible, mais celle des deux dernières est à peu près abolie sauf pour l'index et le pouce dont la flexion est relativement bien conservée; l'extension complète des premières phalanges est impossible pour les quatre derniers doigts, elle est diminuée pour le pouce. L'extension des deux dernières phalanges est conservée aux trois derniers doigts, elle est impossible à l'index, très affaiblie aux pouces.

Atrophie des muscles lombaires, ensellure. Muscles abdominaux et fessiers un peu atteints. Membres inférieurs grêles, atrophie en jarretière. Pieds tombant. Sensibilité disparue au bras droit. Diminution des réflexes.

Pas de contractions fibrillaires. Pas de R. d. D.

OBSERVATION XXXIX

HAUSHALTER. (*Soc. de médecine*, Nancy), 27 avril 1898,
résumée.

Garçon présentant depuis l'âge de 18 mois une démarche maladroite et un peu dandinante. Pas d'antécédents héréditaires, ce cas est isolé dans la famille.

Présente localisation typique de l'atrophie juvénile d'Erb. De plus, depuis un an, une attitude spéciale de la bouche, la difficulté de souffler indiquent un commencement de participation de l'orbiculaire des lèvres. Depuis un an, l'affection progresse d'une façon très marquée.

OBSERVATION XL

(SYMES (Académie de médecine d'Irlande, 1899.)
(in *Presse médicale*, 4 mars 1899)

Jeune malade de 8 ans 1/2, atteint d'amyotrophie, type Erb.

L'affection a débuté à 2 ans 1/2, lorsque l'enfant faisait ses premiers pas.

Actuellement, il ne peut monter un escalier ; s'il tombe, il ne peut se relever ; il est incapable de se coucher et se lever. Les forces diminuent de jour en jour.

OBSERVATION XLI

SANGREGORIO. Di due casi notevoli di atrofia muscolare
progressiva.

(*Gaz. méd. lomb.*, Milano, LVIII, 21) 1899

P.C..., 20 ans, entre à la clinique en janvier 1898. Père vivant, mère bien portante, alcoolique; quatre sœurs mortes en bas âge,

deux frères vivants, ainsi que six sœurs dont deux d'intelligence limitée. Ni myopathie, ni névrose dans la famille.

Début il y a deux ans par faiblesse de l'épaule et du bras droit ; obligée de se servir du bras gauche pour travailler. Six mois après, le bras gauche faiblit à son tour ; la faiblesse envahit ensuite le tronc. En septembre 1897, obligée de cesser son travail ; depuis un an, gonflement de l'articulation phalango-phalangienne de la main droite. Ni douleurs, ni troubles psychiques. Ni alcoolisme, ni maladies vénériennes. Fatigue musculaire excessive.

État actuel. Pannicule adipeux bien conservé, atrophie des muscles des membres supérieurs et du tronc. Pas de déformations du crâne. Face peu expressive, rien autre du côté de la face et de la langue.

Cou normal. Sterno mastoïdiens un peu mous, mouvements faciles.

Epaules. Petitesse des deux bras, surtout à droite. Avant-bras normal en demi-flexion, épaule droite plus basse, l'angle de l'omoplate éloigné de la colonne vertébrale de 13 cent. à droite et de 11 à gauche. A droite, le bord postérieur est oblique en bas et en dehors. Fosse sus-épineuse bien marquée, surtout à droite ; de même pour la fosse sous-épineuse. Amaigrissement léger des trapèzes, angulaires, dentelés, rhomboïdes. Atrophie très marquée des sous-épineux, ronds, grands dorsaux. Atrophie des deltoïdes, biceps et brachial antérieur.

A l'avant-bras, amaigrissement des extenseurs et fléchisseurs, flaccidité des muscles atteints. Diminution de force musculaire. légère diminution de l'éminence thénar. Elévation du bras droit impossible. Diminution des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras. L'extension des doigts est incomplète, surtout pour le dernier de la main droite. La flexion du pouce s'exécute bien, mais les mouvements d'extension et d'abduction sont faibles.

Au tronc, atrophie des pectoraux ; excavation de la région sternale qui répond aux 4^e, 5^e et 6^e espaces intercostaux.

Scoliose à convexité à droite (Région dorsale de 7^e à 9^e vertèbre). Scoliose moins accentuée de sens contraire à la région lombaire. Ensellure lombaire, atrophie des muscles spinaux et longs dorsaux, surtout à droite.

Muscles abdominaux un peu mous, abdomen proémine en avant, rien aux membres inférieurs.

Réflexes patellaires un peu exagérés. Diminution quantitative de l'excitabilité galvanique et faradique. Pas de R. de D. Pas de contractions fibrillaires.

OBSERVATION XLII

SABRAZÈS et BRENGUES. (*Iconographie Salpêtrière*, 1899, p.48).

Auguste G.... 58 ans, Début à 20 ans, tailleur de pierre.

A 9 ans, grave maladie qui l'a laissé deux mois dans la stupeur; vives douleurs à la racine du cou; pas de troubles après la guérison, mais seulement des crampes dans le bras droit en écrivant.

A 20 ans, gêne de l'épaule droite, biceps atrophié, les autres muscles intacts; réformé pour atrophie du bras droit.

A 22 ans, le bras gauche se prend, l'atrophie porte sur le biceps, évolution sans douleurs, les deux bras s'étaient en parties atrophiés sans secousses ni contractions fibrillaires.

A 28 ans, les membres inférieurs se prennent; il boite. A 38 ans, fluxion dentaire, chute de quelques dents. A 41 ans, on constate une double paralysie faciale; récemment, le malade ne pouvait fermer complètement les paupières.

Etat en mars 1898. — Membres supérieurs émaciés, peau flasque; disparition des biceps, brachial antérieur, triceps. Le coraco-brachial fait un relief assez appréciable. Le deltoïde fait une saillie accusée; entre les deux segments, on perçoit les tendons du biceps. La partie inférieure du bras est très grêle. L'avant-bras est amaigri, mais moins que le bras; le long supinateur est le seul muscle complètement atrophié. Les radiaux sont flasques. Muscles des mains grêles, mais non dégénérés.

Membres inférieurs. — Régions fessières affaissées ; cuisses amaigries à la face interne. Saillie des muscles des mollets normale. Muscles antéro-externes, surtout le tibia! antérieur très grêles.

Cou. Epaule. — Creux sus et sous claviculaire exagérés. Aplatissement de sternum et des côtes. Aspect scalariforme du sternum. Corde formée par le sterno-mastoïdien, atrophie des muscles des creux sus-claviculaire, sus-épineux et sous-épineux, pectoraux (il ne reste que quelques fibres unissant la clavicule à l'humérus), grands dorsaux.

Épaules saillantes en avant, forment au thorax un rebord qui lui donne l'aspect d'un bateau à fond plat. Atrophie des muscles spinaux et sacro-lombaires. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

Il ne fléchit l'avant-bras sur le bras qu'au prix d'un grand effort du tronc et de l'épaule, sans intervention active des muscles du bras et de l'avant-bras. Mouvements d'ensemble du bras impossibles. Dans le haussement, les épaules se dévient de plus en plus d'arrière en avant. A la main, seule la supination est compromise et ne se fait que par impulsion violente venant de l'épaule. Depuis peu, il éprouve de la difficulté à se mettre sur son séant, à monter des escaliers. Dans la station assise, l'épaule et l'omoplate se dévient en avant ; l'angle inférieur de l'omoplate se place sur la paroi latérale du thorax ; cet os subit mouvement de bascule en avant et en dehors. Station debout impossible sans appui ; tronc à tendance à se cambrer, jambes restent écartées.

Face. — Yeux saillants ; front lisse. Ne peut ni souffler, ni siffler ; occlusion des paupières incomplète ; il y supplée en redressant la paupière inférieure et les joues. Physionomie peu mobile, asymétrique dans le rire.

Pas de troubles sensitifs. Quelques légers troubles trophiques récents.

Conservation de l'excitabilité faradique pour tous les muscles incomplètement atrophiés. Pas d'altération de l'excitabilité.

Au courant galvanique, réactions physiologiques, mais inexcitabilité absolue des muscles inexcitables aux courants faradiques. Pas de R. d. D. Pas de contractions fibrillaires.

Mort de tuberculose en mai 1898 ; à l'autopsie, intégrité de moelle et cerveau. Dans les muscles, transformation fibreuse du triceps ; nerfs musculaires se retrouvent jusque dans l'intérieur des muscles atrophies.

Aucune trace de terminaison nerveuse en bouton à l'intérieur des reliquats de fibres musculaires plus ou moins altérées qui ont encore échappé à la sclérose.

OBSERVATION XLIII

VERRIEST. — Dystrophie mus. prog. réunissant le type scapulo-huméral d'Erb., et celui de la pseudo-hypertrophie, avec grande faiblesse de la musculature pelvienne. (*Journal de Neurol. et d'Hypnot.*, 1898, p. 505) résumée.

F... M..., tailleur, 17 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Début il y a 5 ans par faiblesse dans les membres inférieurs ; la station debout et la marche un peu prolongée étaient difficiles et suivies de douleurs sourdes avec sensation de fatigue.

Exagération du diam. bipariétal. Face à musculature un peu flasque. Ventre un peu proéminent, légère lordose. Dans station debout, bassin porté en avant. Atrophie du grand pectoral (exc. fais. clavicul.) ; grand pectoral conservé à droite, atrophié à gauche, leur force est presque nulle. Trapèzes grêles. Deltoïdes affaiblis sans atrophie apparente. De même, pour grand dorsal, dentelés.

Il meut ses membres, mais ne peut les fixer dans aucune position. Omoplates normalement appliquées contre le thorax. Diminution de force des fléchisseurs, extenseurs et rotateurs de la tête.

Bras grêles, sans atrophie apparente. Biceps assez durs, avec un peu de contracture ; aussi lorsque les bras pendent, le coude

reste un peu fléchi. Triceps assez énergique, fléchisseurs affaiblis.

Avant-bras présentent masses musculaires bien conservées, mais affaiblies; pronateurs et supinateurs faibles.

Muscles abdominaux ont leur force diminuée. Les fessiers sont grêles sans atrophie apparente; cuisses très développées en avant, mais un peu creusées du côté post-int. Mollets hypertrophiés, fermes, durs.

Au lit, ne peut lever les jambes. Lorsque les jambes sont fléchies, elles n'offrent aucune résistance aux tentatives d'extension; force d'adduction des cuisses nulle, rotateurs faibles. Dans la position assise, ne peut se lever sans appuyer les mains sur les genoux. Démarche en canard avec rotation alterne du bassin, et un vif mouvement des reins à chaque pas.

Réflexes normaux. De même pour l'excitabilité musculaire et les réactions électriques.

BIBLIOGRAPHIE

- BERNHARDT. — Über einen Fall von juveniler progressiven Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichts musculatur. *Berl. Klin. Wochens*, 1887, p. 763.
- BOHL. — Un cas d'atrophie musculaire progressive juvénile. *Corresp. Blatt. f. Schweizer Aerzte*. 1^{er} mars 1888, n° 5, p. 154.
- BLOCH. — Atrophie musculaire progressive (anatomie pathol. et formes cliniques). *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 1892, 2^e série, p. 374.
- BOUCHAUD. — Atrophie musculaire progressive myopathique. *Journal des Sciences médicales de Lille*. 3 novembre 1894, p. 400.
- BOURGUET. — Myopathie primitive progressive (type Erb.) *Gaz. hebdomadaire des Sciences médicales de Montpellier*, mai 1889, n° 18.
- BRISSAUD. — *Leçons sur les maladies du système nerveux*. (Des formes extérieures dans les myopathies). 1894, p. 334.
- BRISSAUD et SOUQUES. — Myopathie primitive progressive avec attitudes vicieuses extraordinaires. *Société médicale des Hôpitaux*. 13 avril 1894.
- CAMPBELL. — Causative influence of heredity in progressive muscular atrophy. *Maritime Medical News Halifax*, 1888-89, p. 77.
- CANNAC. — De l'analogie des différents types de myopathie essentielle ; contribution clinique à l'étude des formes de transition. *Thèse*, Montpellier, 1893.
- CARDARELLI. — Contributo allo studio clinico ed anatomico-pathologico della distrofia muscolare progressiva. *Policlinico di Roma*. 1896, III, p. 453. — Distrofia muscolare progressiva giovanile. *Bollettino di clinica di Milano*, 1896, XIII, p. 385.
- CHARCOT. — Revision nosographique des atrophies musculaires progressives. *Progrès médical*, 1885, p. 177.

- CRAMER. — Anat. path. de l'atr. muscul. progr. *Cent. f. allg. Path.* 31 août 1895.
- CROCQ. — Les atrophies muscul. progr. *Presse médicale belge*, 1898. I. p. 201.
- DILLER. — A case of progressive muscular atrophy of sudden onset. *N.-York M. J.* 1896. LXIII, p. 740; et *J. Nerv. et Ment. Dis. N.-Y.* n. s. XXI, p. 557.
- DRESCHFELD. — On some of the rarer forms. of muscul. atr. *Brain*, 1886, IX, p. 192.
- EDGREN. — On den primäre progressive myopatica. *Nordisk. Med. Arkiv.* 1887, band. XIX.
- ERB (SV). — Vortrag über die juvenile Form. der progr. Muskelatrophie. *Tagebl. d. Naturforschersamml.* in Freiburg, 1883. — Über die juvenile Form. der progr. Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogen. Pseudohypertrophie der Muskeln. *Deutsche. Archiv. f. Klin. Med.* Bd. 34. p. 467-519, 1884. — Über Muskelbefund bei der juvenilen Form. der atrophia muscularis. *Berl. Klin. Wochens.*, p. 506, juillet 1886. — Dystrophia muscul. progr. *Sammlung Klinischer Vorträge Leipzig.* N. F. n° 1, 1890. — Dystrophia muscul. progr. *Deutsch. Zeits. für. Nervenheilk.* Leipzig, 1891, I, p. 13. — Dystrophie muscul. avec hystérie. *Neurol. Centralbl.*, 15 mars 1893, n° 6, p. 177.
- EULENBURG. — Über die Bezeichnung « Dystrophia muscularis progressiva » in Anschluss an die Bemerkungen des Herrn. Prof. Erb. in n° 15, dieser Zeitschrift. *Deutsch. Med. Wochens. Berlin*, 1885, 8, s. II, p. 242.
- FABRE. — Rapport de la myopathie primitive progressive avec la dégénérescence. *Th.*, Montpellier, déc. 1896.
- FLANDRE. — Myopathie atrophique progressive héréditaire sans neuropathie. *Th.*, Paris, 1893.
- FLORAND. — Atrophie muscul. progr. *Arch. gén. de Méd.* 1886, p. 591.
- FROHMAIER. — Über progressive Muskelatrophie. *Deutsch. Med. Woch.* 1896.

- GARBSCH. — Die différential diagnose der progr. Muskelatr.
Berlin. G. Schâde, 1890, in 8°, 43 p.
- GOMBAULT. — Myopathie progressive. *Arch. de Méd. expériment.*
1889.
- GRASSET ET RAUZIER. — Traité pratique des mal. du syst.
nerveux. T. 1^{er}, p. 616, 1894.
- GRAY. — Erb's type of progressive muscular atrophy. *N.-York*
M. J. 1889, p. 181.
- GRAZZIA (de). — Sull' atrofia musculare progressiva. *Riforma*
Med. Napoli, 1896, xii, p. 229.
- HAUSHALTER. — Un cas de myopathie prim. progr. 1895. *Revue*
de Méd., p. 305. — Un cas de myopathie prim. prog., *Soc.*
de méd. de Nancy, 27 avril 1898.
- HELBING. — Uber die juvenile Form. der progr. Muskelat.
(Gottingen). Helmstadt. J. C. Schmidt, 1886.
- HERMANN. — Un cas d'atrophie muscul. juvénile. *Ann. Soc.*
méd. chir., Liège. 1894, xxxiii, p. 325.
- HITZIG. — Beiträge zur Lehre der progr. Muskelatrophie.
Berl. Klin. Wochens. 1888, xxv, p. 629.
- HOPMANN. — Uber die primären Myopathien. *Diss. Berlin*,
1886.
- HUET. — Examen de l'excitabilité électrique des myopathies
primitives progressives. *Nouv. Iconogr. Salpêtrière*, 1894.
- JOFFROY ET ACHARD. — Myopathies primitives. *Archiv. de méd.*
expériment., 1889. T. n° 4, p. 1.
- KETLY (L). — Dystrophia musculorum progressiva juvenilis.
Orvosi hetil Budapest, 1898, xliii, p. 122.
- KRAINSKI. — Etat actuel de la question sur l'atr. muscul. progr.
Obozr. Psych. Sept. 1896.
- LADAME. — Contribution à l'étude de la myopathie atrophique
progressive. *Revue de méd.*, 1886.
- LANDOUZY ET DÉJERINE. — Atrophie musculaire progressive.
Revue de méd., 1885. — Atrophie musculaire progressive.
Revue de méd. et Soc. Biol., 8, s. p. 478, 1886.
- LEWIN. — Zür Pathologie der progressiven Muskelatrophie und

- verwandter Zustände. *Deutsche Zeits. f. Nervenh.*, Leipzig, 1891, 2. II, p. 139.
- LIMBECK (Von). — Zur Lehre von der Dyst. muscul. progr. (Erb.) *Zeitsc. f. Heilk.* Prague, 1888, ix, p. 173.
- LONGE et MEIGE. — Myopathie primitive progr. généralisée. *Nelle Iconogr. Salpêtrière*, 1884.
- MARINA. — Uno studio sulle amiotrofia. *Lo sperimentale*. Ott, nov. 1885.
- MARIE et GUINON. — Contribution à l'étude de quelques-unes des formes cliniques de la myopathie primitive progressive. *Revue de méd.*, 10 octobre 1885.
- MASSALONGO. — Contributo all'unità delle miopathie atrofiche primitive. *Gazz. d. Osp. Milano*, 1889, x, p. 570.
- MELLOTTI. — Le moderne teorie dell'atrofia muscolare progressiva, *Gazz. d. Osp. Milano*, 1887, viii, p. 513.
- MÉRIGOT DE TREIGNY. — Atrophie musculaire généralisée, *Journ. des Praticiens*, 24 janv. 1894, p. 7.
- MOSSDORF. — Ein zweiter Fall von Betheiligung der Gesichtsmusculatur bei der juvenilen Muskelatrophie. *Neurol Centralblatt*, 1885.
- NEWTON. — The juvenile Form of muscular atrophy Erb's type. *Mass. M. J. Boston*, 1889, iv, p. 143.
- NOTHNAGEL. — Zwei Fälle von juveniler Form der progressiven Muskelatrophie. *Soc. des Med. de Vienne*, 14 nov. 1884.
- OPPENHEIM. — Über einen durch Störungen im Bereich der Augenmuskeln und der Kehlkopf musculatur merkwürdigen Fall von juveniler progressiven Muskelatrophie. *Charité. Ann. Berlin*, 1888, xiii, d. 384.
- OPPENHEIMER (Ed.). — Beitr. zur Lehre von der Dyst. muscul. progr. *Diss. Strassb.*, 1888.
- PARISOT. — Pathogénie des atrophies muscul. *Th. Agrég.*, 1886.
- PENZOLDT. — Übergangsform der Dyst. muscul. progr. Erb's. *München Med. Wochenschr.*, 1885, p. 273.
- PETTYJOHN. — Erb's primary muscular atrophy. *J. Am. M.*

- ass. *Chicago*, 1896, xvii, 1140. Also: *Tr. Mich. M. Soc. grand rapids*. xx, 382.
- POMARICO. — Intorno ad un caso di atrofia muscolare giovanile. *Incurabili Napoli*, 1896, xi, p. 457.
- PRAGER. — Casuistiche Beiträge zur Kenntniss der Dyst. muscul. progr. (Erlanger Fürth, 1891, A. Schwöder.
- REMAC. — Über die gelegentliche Betheiligung der Gesichtsmusculatur bei der juvenilen. Form der progr. Muskélatrophie. *Neurol. Centralblatt*, 1884, iii, p. 337-441.
- RAYMOND (Pr P.). — Revue: *Gazette des Hôpitaux*, 6 octobre 1, 1888. — Des atrophies muscul. et mal. amyotrophiques, 1889. — Cliniques des mal. du syst. nerveux, 1897-98.
- RICHER (P.). — Station et marche chez les myopathiques. *N^{lle} Iconogr. Salpêtrière*, 1894, vii, p. 3.
- RONCA. — Considerazioni cliniche sopra un caso della forma giovanile di Erb dell atrofia muscolare progr. *Archiv. internaz. di. med. e. chirurg. Napoli*, 1898, xiv, p. 229.
- ROTH. — Contribution à l'étude de la myop. atr. progr. *Revue de Méd.* 1886. — Über die Pathogénese der Atrophia muscul. progr. *Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie*, 1893. T. xiii, fasc. 1, p. 1.
- ROTH (W). — Myopathie atrophique progressive. Moscou, 1895.
- SABRAZÈS et BRENGUES. — Myopathie primitive progr. avec autopsie. *N^{lle} Iconogr. Salpêtrière*, 1899, p. 48.
- SANGREGARIO. — Di due casi notevoli di atrofia muscolare progr. *Gazz. Méd. lomb. Milano*, 1899, lv, iii, p. 21.
- SCHULE. — Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichts. *Deutsch. Zeits. f. Nervenhe*, 1891, i, 5 et 6, p. 528.
- SENATOR et REMAK. — Un cas d'atr. muscul. progr. de la forme juvénile. *Berlin, Klin. Wochen*, 1^{er} décembre 1890.
- SEVERI (A). — Un caso di atrofia muscolare tipo scapolare. *Gazz. d. Osp. Milano*, 1896, n° 16, p. 163.
- SINGER. — Zur Kenntniss der primären myopathien. *Prager Zeitsch. f. Heilk*, 1887, viii, p. 229.

- SIRTORI. — Contribution à l'étude des formes junéviles de l'atrophie musculaire progressive. (*Archivio italiano de clinica medical*, 1893.
- SOUQUES et GUINON. — Déformations thoraciques de la myopathie, primitive progr. *Bull. Soc. Anat.*, juin 1891, p. 348.
- SOUZA (von). Two cases of juvenile form of atrophia musculare Erb. Transl. *Ann. Gynæc et Pædiat. Phila*, 1891, V. page 625.
- STEIN. — Ein Fall von progressiver Muskelatrophie juvenile Form (Erb) mit halbseitiger Betheiligung des Gesichts. *Mitt h. a. d. Med. Klin. zu Königsb*, Leipzig, 1888, page 284.
- SYMES. — *Acad. méd. d'Irlande*, 1899. (in *Presse médicale*, 1899.
- TAKACS. — Über die verschiedenen Formen der Muskelatrophie. *Pest. med. chir. Presse*, Budapest.
- TOMMASELLI. — Sopra un caso di atrofia muscolare giovanile tipo Erb. *Reforma Med. Napoli*, 1893.
- TROISIER et GUINON. — Deux nouveaux cas de myopathie primitive. progr. chez le père et la fille. *Revue de Méd.*, 1889.
- VEIGA DE SOUZA. — Zwei Fälle von juveniler Form der Muskelatrophie. *Diss Kiel*, 1888.
- VIZIOLI. — Contributo allo studio clinico e. anatomo-pathologico delle distrophia musc. progr. lettera aperta al. prof. G. Mingazzini. *Policlin. Roma.*, 1897, iv, 43.
- VERRIER. — Du retour à l'unité de type dans l'atrophie musculaire de l'adulte et de l'enfance. *France médicale*, Paris, 1898, xlv, page 577.
- VERRIEST. — Dystrophie musculaire progressive réunissant le type d'atrophie scapulo-humérale d'Erb, et celui de la pseudo-hyperdystrophie de Duchenne, avec grande faiblesse de la musculature pelvienne. *Journ. de Neurol. et d'Hypnot.* 1898, p. 105.



BUZANÇAIS (INDRE), IMPRIMERIE F. DEVERDUN.
